

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1938-1939

N° 63

LA MALADIE DE RAYNAUD CHEZ L'ENFANT

Thèse pour le Doctorat en Médecine

présentée et soutenue publiquement le vendredi 23 décembre 1938

PAR

Robert-Gustave-Gaston CHEVROU

Elève de l'Ecole du Service de Santé militaire de Lyon
né à Barbezieux (Charente), le 8 avril 1912.

Examineurs de la Thèse

{	MM. CRUCHET, professeur.....	<i>Président.</i>
	PETGES, professeur.....	} <i>Juges.</i>
	CREYX, professeur.....	
	LOUBAT, agrégé.....	

BORDEAUX

Imprimerie BIÈRE, 18-20-22, rue du Peugue

1938



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548612_0075

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1938-1939

N° 63

LA MALADIE DE RAYNAUD CHEZ L'ENFANT

Thèse pour le Doctorat en Médecine

présentée et soutenue publiquement le vendredi 23 décembre 1938

PAR

Robert-Gustave-Gaston CHEVROU

Elève de l'Ecole du Service de Santé militaire de Lyon
né à Barbezieux (Charente), le 8 avril 1912.

Examineurs de la Thèse

{	MM. CRUCHET, professeur.....	<i>Président.</i>
	PETGES, professeur.....	{ <i>Juges.</i>
	CREYX, professeur.....	
	LOUBAT, agrégé.....	

BORDEAUX

Imprimerie BIÈRE, 18-20-22, rue du Peugue

1938

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX

Doyen	M. MAURIAC.
Assesseur	M. LABAT.
Doyen honoraire	M. C. SIGALAS.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. POUSSON, MOURE, BARTHE, DENIGES, BEILLE, CASSAET, CHAVANNAZ, PACHON, C. SIGALAS, SABRAZES, BEGOUIN, DUPOUY.

PROFESSEURS

MM.	MM.
Clinique médicale (MAURIAC. DUPERIE.	Clinique chirurgicale infantile et orthopédie ... ROCHER.
Clinique chirurgicale et gynécologique..... GUYOT.	Clinique médicale des maladies des enfants CRUCHET.
Clinique chirurgicale ... PAPIN.	Chimie biologique et médicale MACHEBŒUF.
Pathologie et thérapeutique générales..... CARLES.	Physique médicale et pharmaceutique WANGERMEZ.
Clinique d'accouchements. ANDERODIAS.	Médecine coloniale et clinique des maladies exotiques BONNIN.
Anatomie pathologique et microscopie clinique ... DAMADE.	Clinique des maladies cutanées et syphilitiques ... PETGES.
Anatomie VILLEMEN.	Clin. des mal. des voies urinaires DUVERGEY.
Anatomie générale et histologie..... G. DUBREUIL.	Clinique des maladies nerveuses et mentales.... ABADIE.
Hygiène..... LEURET.	Clinique d'oto-rhino-laryngologie PORTMANN.
Médecine légale et déontologie..... LANDE.	Toxicologie et hygiène appliquée..... LABAT.
Electroradiologie et clin. d'électricité médicale .. RECHOU.	Hydrologie thérapeutique et climatologie..... CREYX.
Chimie CHELLE.	Clinique odonto-stomatologique DUBECQ.
Botanique et matière médicale GOLSE.	
Pharmacie..... VITTE.	
Zoologie et parasitologie.. MANDOUL.	
Médecine expérimentale .. AUBERTIN.	
Clinique ophtalmologique. TEULIERES.	
Physiologie FABRE.	

LACOSTE (Histologie). PERY (Obstétrique). PERRENS (Maladies mentales). R. SIGALAS (Parasitologie et sciences naturelles). JEANNENEY (Chirurgie générale).

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.	MM.
Anatomie N.	Chirurgie générale..... { CHARRIER. LOUBAT. MASSE. DARGET. N.
Anatomie DUFOUR.	Obstétrique..... RIVIERE.
Physiologie N.	Ophthamologie BEAUVIEUX.
	Oto-Rhino-Laryngologie.. DESPONS.
	Dermatologie et syphiligraphie JOULIA.
	Physique médicale..... N.
	Chimie générale pharmaceutique et toxicologie.. N.
Médecine générale..... { PIECHAUD. DELMAS-MARSALET. DE GRAILLY. FONTAN. BROUSTET. DERVILLEE. N.	

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

COURS COMPLÉMENTAIRES :

MM.	MM.
Anatomie J.BEAUVIEUX	Zoologie et parasitologie.. R. SIGALAS.
Physiologie PETITEAU.	Physique médicale et pharmaceutique AURIAC.
Médecine opératoire JEANNENEY.	Médecine légale DERVILLEE.
Accouchements RIVIERE.	Urologie DARGET.
Pathologie médicale DELMAS-MARSALET.	Botanique GIRARD.
Ophthamologie CABANNES (en congé).	Bactériologie..... MOUREAU.
Puériculture..... FAUGERE.	Législat. pharmaceutique. POPLAWSKI.
Pharmacie galénique MESNARD.	Chimie minérale CASTAGNOU.

Orthopédie chez l'adulte, pour les accidentés du travail les mutilés de guerre et les infirmes. N.

Le Secrétaire de la Faculté : ROUGERIE.

Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les Thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A LA MEMOIRE DE MON PERE

A MA MERE

*Témoignage de ma profonde
affection et de mon infinie re-
connaissance.*

A LA MEMOIRE DE MON ONCLE

LE DOCTEUR EN MÉDECINE ALBERT BEZIER

CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR
CROIX DE GUERRE

A MON FRERE — A MES SŒURS

A MA GRAND'MERE

A MES AMIS

A MONSIEUR LE MÉDECIN GÉNÉRAL WORMS

ANCIEN PROFESSEUR AU VAL-DE-GRACE
DIRECTEUR DE L'ÉCOLE DU SERVICE DE SANTÉ MILITAIRE
OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR
CROIX DE GUERRE

A MONSIEUR LE MÉDECIN COMMANDANT TRICAULT

MÉDECIN DES HÔPITAUX MILITAIRES
MAJOR DE L'ÉCOLE DU SERVICE DE SANTÉ MILITAIRE
CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR
CROIX DE GUERRE

A MES MAÎTRES
DE LA FACULTE ET DES HOPITAUX DE BORDEAUX

A MES JUGES

A MONSIEUR LE PROFESSEUR CREYX
PROFESSEUR D'HYDROLOGIE THÉRAPEUTIQUE ET CLIMATOLOGIE
MÉDECIN DES HÔPITAUX
CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR
CROIX DE GUERRE
OFFICIER DE L'INSTRUCTION PUBLIQUE

*En témoignage de la très
grande bienveillance qu'il nous
a toujours marquée ; qu'il re-
çoive ici nos remerciements et
l'expression de nos sentiments
très respectueux*

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ LOUBAT

CHIRURGIEN DES HÔPITAUX
MEMBRE CORRESPONDANT NATIONAL DE L'ACADÉMIE
DE CHIRURGIE
OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR
CROIX DE GUERRE
OFFICIER DE L'INSTRUCTION PUBLIQUE

*A qui je dois le sujet de cette
thèse. Qu'il veuille bien trouver
ici l'expression de ma vive grati-
tude tant pour l'aide qu'il m'a
apportée au cours de ce travail
que pour l'accueil bienveillant
qu'il m'a toujours réservé.*

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR CRUCHET

PROFESSEUR DE CLINIQUE MÉDICALE DES MALADIES DES ENFANTS

MÉDECIN DES HÔPITAUX

OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

CROIX DE GUERRE

OFFICIER DE L'INSTRUCTION PUBLIQUE

*Nous le remercions du grand
honneur qu'il nous a fait en
acceptant de présider cette thèse.*

HISTORIQUE

En 1862, Maurice Raynaud, dans sa thèse, donne pour la première fois la description de la maladie qui porte son nom. Dans son travail, on trouve déjà des cas observés chez les enfants, mais toutes les observations se rapportent à des malades au-dessus de trois ans. Lors des années qui suivirent, on s'efforça d'étendre cette étude de la maladie de Raynaud dans l'enfance. C'est alors que l'on voit apparaître les publications d'observations ayant trait aux petits malades atteints de ce syndrome. Il est à remarquer que la majorité des cas publiés ont trait aux nourrissons. Ainsi Fredel, en 1889, publie un cas de maladie de Raynaud observée chez un enfant de six mois. La même année, J.-Ed. Morgan publie quatre cas observés chez des enfants syphilitiques héréditaires, respectivement âgés de 7, 9, 10 et 14 ans ; Glaser publie un cas chez un enfant également syphilitique héréditaire. Il faut attendre alors 1893, année où Mendel, Deck et Batton présentent trois cas de syndromes de Raynaud observés à trois, quinze et dix-neuf mois. Alors, dans les années qui suivent se succèdent la thèse de Mangue, en 1895, qui donne le premier aperçu général de la question. Puis la thèse de Defrance, où cet auteur rapporte les cas observés chez les nourrissons entre six et huit mois. Puis la maladie de Raynaud de l'enfant est l'objet de publications de Brengues en 1896 et de Rhon en 1897. En janvier 1898, Durante rapporte deux cas survenus chez des nourrissons de dix-sept et vingt-quatre jours, qui meurent rapidement d'une forme d'asphyxie interne. Les parents étant l'un et l'autre syphilitiques, l'auteur attribue la maladie de Raynaud des enfants à la syphilis héréditaire. En 1904 paraît la thèse de Sommelet et de Bonnenfant. Ensuite il faut attendre 1910 où Becken publie un cas. Puis Variot et Morance rapportent un cas grave et mutilant du syndrome de

Raynaud observé chez un enfant de trois ans et demi. Pour la première fois, il mesure la tension artérielle qu'il trouve légèrement augmentée. En 1913 Bosangi, de Budapest, publie les observations de deux nourrissons, syphilitiques héréditaires, avec B.-W. positif et des lésions spécifiques; il institue un traitement spécifique à l'arsénobenzol qui amène la guérison. Ed. Arbert (*Pediatrica*, 1922) présente un enfant de vingt-cinq mois, syphilitique héréditaire non confirmé, atteint de maladie de Raynaud. G. Berghinz en 1921 (*La Pediatrica*) présente une maladie de Raynaud chez un sujet syphilitique héréditaire de dix-huit mois. Le B.-W. est positif; il y a gangrène symétrique des deux pieds, puis évolution vers la cachexie et la mort. A l'autopsie, on trouve une gangrène des vaisseaux au-dessous du creux poplité; les centres nerveux semblent normaux. A l'examen histologique pratiqué par le professeur Bonome, on constate un retard de développement de la moelle épinière, avec des lésions d'agénésie dues à la syphilis congénitale, les méninges sont également atteintes. Puis, en 1921-1922, c'est la thèse de Mastassievitch à Bordeaux, qui collationne vingt-quatre cas de maladie de Raynaud, en rassemblant les observations déjà parues. Ces vingt-quatre cas sont observés chez le nourrisson au-dessous de deux ans, avec onze décès. Puis après, il faut attendre la thèse de Criaud en 1925 qui rapporte le cas d'un petit malade âgé de trois ans qui présente un syndrome de Raynaud associé à l'érythromélgie : le malade meurt en hyperthermie. A partir de cette époque, les cas de la maladie de Raynaud chez l'enfant ont semblé plus rares, et nous n'avons pu, de 1923 à 1938, que rassembler douze observations dont celle qui fait le sujet de ce travail. Cette rareté de la maladie de Raynaud chez l'enfant semble confirmée par la statistique publiée en 1932 par Allen et Brown qui, sur 147 cas de maladie de Raynaud soignés de 1920 à 1931 à la clinique Mayo, n'ont rencontré que deux cas chez les enfants au-dessous de dix ans. Un autre fait remarquable, c'est que la majorité des cas publiés sont d'origine latine, surtout française. Dans nos douze observations, il n'y a qu'une publication due à un auteur viennois.

INTRODUCTION

Devant la rareté de la maladie de Raynaud chez l'enfant, à l'occasion d'une observation typique d'une petite malade du service du professeur agrégé Loubat, nous avons cru pouvoir reprendre l'étude de ce syndrome. La gravité des lésions présentées par la petite malade, leur extension aux extrémités supérieures et inférieures et même aux oreilles, le quasi-échec du traitement institué qui n'a pu éviter de grosses mutilations par gangrène font de cette observation un cas typique de la maladie de Raynaud chez l'enfant. Nous exposerons donc l'observation et nous reprendrons l'étude de ce syndrome dans l'enfance en insistant principalement sur les données pathogéniques modernes et aussi un peu sur le traitement par les nouveaux vasodilatateurs connus.

OBSERVATION I

(Prise dans le service de M. le Professeur agrégé LOUBAT).

Paulette D..., âgée de 9 mois, entre à l'hôpital le 19 novembre 1937 dans le service de M. le Professeur agrégé Loubat.

Le lundi 15 novembre, la mère avait remarqué que les mains de l'enfant étaient rouges et froides. Malgré divers procédés mis en œuvre pour les réchauffer, cette coloration s'accroît les jours suivants; deux ou trois jours plus tard, la même rougeur apparaît aux pieds, tandis qu'au niveau des mains la rougeur cède la place à une coloration violet foncé, presque noirâtre.

Cette enfant est née à terme, dixième enfant d'une famille bien

portante ; pas de fausses-couches; trois enfants sont morts de broncho-pneumonie.

Notre attention est de suite attirée par l'extrémité des membres supérieurs et inférieurs.

Aux mains, les extrémités de tous les doigts, sauf le pouce droit, sont noirâtres, amincies, effilées; la racine des doigts, le dos et la paume de la main, le poignet présentent une coloration diffuse violacée, dont la limite supérieure est imprécise vers la partie moyenne de l'avant-bras. Les bras présentent de nombreuses taches brunâtres, arrondies (diamètre de 1/2 à 1 centimètre environ), isolées ou réunies en placards.

Aux membres inférieurs, la plante des pieds montre un piqueté rouge uniforme plus accentué sur le bord externe; coloration violacée au niveau des deux orteils; pas de refroidissement, pas d'insensibilité.

Continuant la recherche de troubles du même ordre, nous remarquerons une teinte violacée discrète du bord des oreilles, et une cyanose légère de tout le visage. La suite de l'examen montre :

Un cœur apparemment normal : pouls radial normal des deux côtés; la tension artérielle, comparée à celle d'un nourrisson du même âge, semble normale; indice de l'ordre de 1/2 ou de 3/4. Pas de troubles de la circulation rétinienne (P^r Beauvieux).

L'enfant a seulement deux incisives à la mâchoire inférieure; le foie déborde le rebord costal de deux travers de doigt. Bon état général; poids au-dessous de la normale (5 kg. 500); pas de troubles digestifs; pas de phénomènes fébriles; rien dans les urines; en particulier, pas d'hémoglobinurie. B.-W. négatif chez le père, la mère et l'enfant. Cuti-réaction à la tuberculine : négative.

En résumé : syndrome de Raynaud — car les phases de syncope et d'asphyxie ont dû passer inaperçues — étendu aux quatre membres et aux oreilles, sans cause nette, à évolution locale très rapide, chez un nourrisson de neuf mois débile, mais sans aucun trouble particulier d'une fonction organique.

Nous commençons un traitement combiné vaso-dilatateur et spécifique (B.-W. négatif, aucun antécédent, mais foie débordant,

front bombé, fréquence de la spécificité dans ce syndrome) : acé-choline et frictions mercurielles.

Voici l'évolution sous l'effet de cette thérapeutique.

Après la troisième injection d'acécholine (0 gr. 02, 0 gr. 08, 0 gr. 12), disparition de la coloration violacée des oreilles, régression de la coloration des membres supérieurs, avec limite au niveau du milieu de la main gauche et de la racine des doigts droits ; pieds sans changement. Après la 5^e injection (0 gr. 16, 0 gr. 20), la coloration violacée a encore régressé au niveau des mains et va désormais rester stationnaire, malgré les injections quotidiennes d'acécholine (8 injections à 0 gr. 20 et 7 à 0 gr. 30), s'arrêtant à la base des quatre derniers doigts, mais respectant les pouces, bien qu'à gauche la pulpe du pouce soit un peu atteinte. L'aspect au niveau des doigts atteints est le suivant, en allant de la périphérie à la racine : une zone nécrosée, noirâtre, sèche et rétractée, occupant la dernière phalange et une partie de la deuxième et présentant ainsi les caractères d'une gangrène sèche. Un anneau rouge de quelques millimètres. Un anneau violet occupant la longueur d'une phalange environ. Un anneau rouge de quelques millimètres à la base du segment malade. Un sillon d'élimination apparaît à l'extrémité distale de la première phalange, et les doigts tombent les uns après les autres, avec désarticulation spontanée au niveau de la première articulation phalango-phalangénienne.

Par contre, au niveau des pieds, la coloration violacée s'accroît avec une seule tache de gangrène sèche sur la griffe d'un orteil.

Devant l'état aggravé des pieds, après quelques jours de repos et arrêt des frictions mercurielles, des injections d'hypotan remplacent l'acécholine. Après cinq injections, respectivement : 1/8, 1/4, 1/2, 1/2, 1/2 de centimètre cube, nette amélioration des pieds ; la coloration violacée a disparu, mais une réaction générale marquée (somnolence, dyspnée, refus du biberon) fait suspendre ce traitement, dont l'effet semble avoir été rapide et définitif, car, en dehors des doigts gangrenés et perdus tous les tissus ont retrouvé très vite leur couleur rose et l'aspect de la santé.

En ce moment, on constate : à la main gauche : moignons de trois phalanges, un doigt nécrosé prêt à tomber, petite plaque de nécrose à la pulpe du pouce.

A la main droite : un moignon, trois doigts prêts à s'éliminer, pouce intact. Pouls radial mal perçu des deux côtés. Pieds roses, mais légèrement refroidis. Bon état général apparemment, mais le poids reste stationnaire (10 mois 1/2 et 5 kg. 400).

En résumé : nourrisson de 10 mois 1/2 débile, à la phase d'élimination des tissus gangrénés, mais avec retour apparent de la circulation et de la vie dans toutes les zones de transition.

Actuellement, novembre 1938, la guérison se maintient.

- - - - -

ÉTIOLOGIE DE LA MALADIE DE RAYNAUD CHEZ L'ENFANT

Quelles causes peut-on donc relever pour la production de ce syndrome si grave dans ses conséquences chez l'enfant ?

Dans la majorité des observations rapportées, tant dans les thèses précédentes que dans les publications des auteurs, la cause déchaînante de tous les phénomènes paroxystiques est le froid. Le syndrome de Raynaud est un syndrome automno-hivernal. Les crises spasmodiques font leur apparition avec les jours froids et souvent, en dehors de tout traitement, disparaissent à la belle saison. C'était le cas de la jeune malade de Bert, qui « avait des crises presque quotidiennes l'hiver, mais qui s'espaçent au cours de la saison chaude ». Du reste Criaud, dans sa thèse, admet que ce n'est pas tant l'abaissement absolu de la température extérieure qui agit, que le fait que les malades passent brusquement d'une température à une autre beaucoup plus basse. Le malade du professeur Cruchet, au cours d'un transbordement d'une salle à une autre, a présenté une crise typique de spasme. En dehors de la température de l'air extérieur, la mise au contact des mains des sujets malades avec des objets froids, ou avec des planchers froids, cause les mêmes phénomènes spasmodiques. Ainsi, la fillette dont Syropoulos et Georgaras rapportent l'observation avait une asphyxie surtout marquée au niveau des pieds, au contraire de ce que l'on constate ordinairement, car les mains sont le plus souvent touchées étant directement en contact avec les intempéries extérieures. Ces deux auteurs attribuent ce fait à ce que l'enfant marchait pieds nus sur le ciment. Le test diagnostic bien connu, qui permet de produire à volonté

les crises de spasme en trempant alternativement les extrémités dans un bain chaud et dans un bain froid, vient encore confirmer ce rôle déchaînant du froid.

A côté de cette cause occasionnelle, quelles sont les causes réelles et profondes du syndrome ou de la maladie de Raynaud chez l'enfant.

La question du sexe, qui chez l'adulte revêt une importance prépondérante, au point que l'on considère presque la maladie de Raynaud comme un apanage du sexe féminin (62 % de femmes contre 37 % d'hommes d'après la statistique de Monro rapportée par Meignant et Kaplan et 131 femmes pour 16 hommes sur 147 cas par Allen et Brown), joue-t-elle le même rôle chez les enfants ? Pour certains auteurs, en particulier Mangue, cette question du sexe n'aurait qu'une importance secondaire; au contraire, d'autres auteurs, et en particulier MM. Nobécourt, Dupérié, de Bordeaux, pensent que ce syndrome de Raynaud évolue plus fréquemment chez la petite fille que chez le petit garçon : 4 filles pour 1 garçon (*Paris médical*, 1924, Dupérié). Nous noterons que dans les observations que nous avons réunies, les cas s'équilibrent.

Doit-on aussi faire entrer en ligne de compte l'âge des enfants ? Certains auteurs pensent que cette maladie serait aussi fréquente de 0 à 5 ans que de 30 à 50 ans. Le peu d'observations que nous avons retrouvées de 1923 à 1938 ne semblent pas en accord avec cette assertion. Mais selon l'âge des enfants, les cas sont-ils plus ou moins fréquents ? Mangue pensait que la maladie de Raynaud « était rare dans les six premiers mois de la vie, exceptionnelle dans les premières semaines ». Pour M. le professeur Dupérié, cette maladie pourrait débiter du 6^e au 8^e et 15^e jours de la vie.

Du fait que la maladie de Raynaud a pour cause occasionnelle le froid, on serait tenté de penser que ce syndrome doit se rencontrer plus fréquemment dans les pays continentaux ou nordiques qu'en France et dans les pays latins. Il n'en est rien et la majorité de nos observations sont d'origine française ou latine.

D'autre part, si Spisic à propos de sa petite malade avance que la maladie se rencontre fréquemment chez les Russes et les Polonais, il doit convenir que les Espagnols paient aussi tribut et Bortagaray, de Buenos-Ayres, rapportent les publications de Gareiso, Cafferata, Luis Calvo, Calcagno, Escudero Yryon remontant à 1925, qui ont constaté des cas de maladie de Raynaud chez des enfants de 3, 6 et 12 ans.

A côté de ces causes qui tiennent au sexe et à la race et qui ne sont que prédisposition à la maladie de Raynaud, que retiendrons-nous parmi les causes réelles ?

A. Il faut tout d'abord parler DES INFECTIONS. Tous les auteurs sont unanimes à reconnaître le rôle primordial des infections dans l'étiologie de la maladie de Raynaud, tant :

Les infections aiguës que les infections chroniques.

I. *Les infections aiguës* ont été souvent citées au point de départ d'une maladie de Raynaud. C'est ainsi que Busacca, Couchet, Myers ont rapporté des cas de cette maladie ayant évolué après une rougeole; Bellamy, un cas ayant succédé à une varicelle; Richard, en 1880, a observé un cas de syndrome de Raynaud évoluant chez trois frères après une fièvre typhoïde, sans que l'on puisse penser à des lésions d'artérite typhique. On a aussi cité des cas de maladie de Raynaud après la diphtérie, la coqueluche, la pneumonie et le rhumatisme articulaire aigu. Ces observations ont été surtout rapportées chez l'adulte et les grands enfants; chez les nourrissons et les jeunes enfants, elles sont plus rares .

II. *Le rôle des maladies chroniques* dans cette étiologie est beaucoup plus important.

1. La grande majorité des auteurs qui ont étudié la maladie de Raynaud chez l'enfant s'attardent avec raison sur le rôle primordial de la *syphilis* dans la genèse de cette maladie. Dès 1889, les publications de Fredel ont mis en évidence ce rôle de la spécificité. Dans les observations qui se succèdent, presque toujours la syphilis est incriminée. Comme les cas rapportés sont relevés

chez des enfants, nous avons presque toujours affaire à la syphilis héréditaire. Ce rôle de la syphilis dans l'étiologie du syndrome de Raynaud a donc été maintes fois mis en évidence. Eugénie Belinsky, dans sa thèse (Lyon, 1914-1915), Coulandon (Paris, 1920-1921) affirment l'étiologie syphilitique dans la maladie de Raynaud. Les signes cliniques, les réactions sérologiques B.-W. et Hetch, sans compter l'action bienfaisante et curative du traitement antisyphilitique, ont depuis bien souvent prouvé cette affirmation. Chez l'enfant, avons-nous dit, le plus souvent on a affaire à la syphilis héréditaire, l'historique de la maladie en est une preuve de plus.

Dans nos observations, six fois la syphilis a été soupçonnée et combattue et cinq fois avec un entier succès, la guérison succédant au traitement. « A l'exclusion de toute intoxication surajoutée, la syphilis héréditaire produit une maladie de Raynaud avec gangrène des extrémités », dit Kudeski dans sa thèse (Paris, 1923). Cette opinion est également celle d'Isaac Georges (Paris, 1926). C'est donc toujours à cette maladie qu'il faudra penser en face d'un cas de maladie de Raynaud chez l'enfant. Comment agit-elle pour produire les crises de spasmes et les lésions trophiques ? les auteurs ont des opinions diverses, mais tous conviennent du rôle primordial qu'elle joue dans la production du syndrome.

2. A côté de la syphilis, la tuberculose aurait aussi un rôle dans l'étiologie de la maladie de Raynaud. En effet, on note que des enfants atteints de cette maladie ont eu des antécédents tuberculeux : cas de la malade de Spiscic et du malade de Babalian. Si eux-mêmes ne présentent pas de lésions bacillaires typiques, souvent ce sont des sujets malingres de poids et de taille inférieurs à la normale; la majorité des petits malades victimes du syndrome de Raynaud sont dans ce cas. D'autre part, si chez ces enfants on pratique systématiquement la réaction à la tuberculine, comme on le fait actuellement, on rencontre des cuti-réactions positives dès le début, ou qui le deviennent au cours de l'évolution (cas de Nobécourt). Il y a aussi des signes

d'adénopathie cervicale ou trachéo-bronchique observés dans les mêmes conditions (Spiscic, Nobécourt). On a également, à l'autopsie de malades atteints de maladie de Raynaud et décédés d'infection intercurrente, constaté des lésions de calcification au niveau des hiles pulmonaires (G. Muller, de Vienne)¹. La tuberculose semble donc bien elle aussi jouer un rôle dans la genèse de la maladie de Raynaud; si elle n'agit pas directement par le bacille spécifique, la diminution de la résistance de l'organisme, le déséquilibre endocrino-sympathique qu'elle est capable de créer semblent bien jouer un rôle dans les symptômes de la maladie.

3. On a aussi attribué un rôle au paludisme dans l'étiologie de la maladie de Raynaud. Les cas chez l'adulte sont assez rares et chez l'enfant c'est une étiologie d'exception, mais à laquelle on se doit de penser.

B. A la suite des infections, les INTOXICATIONS aiguës ou chroniques exogènes ou endogènes semblent devoir jouer un rôle dans cette étiologie du syndrome de Raynaud. Si leur rôle chez l'adulte ne peut être discuté : l'arsenic, le plomb, l'oxyde de carbone (Haidar-Ali, thèse de Paris, 1923), l'ergot de seigle (très rare aujourd'hui), l'alcool (Lancereau), le diabète (Rathery), chez l'enfant ce rôle est bien minime, autant que celui du paludisme.

C. LES CARDIOPATHIES, surtout le rétrécissement mitral (Rogues et Challes), les maladies des vaisseaux : athérome, artériosclérose, maladie de Léo Buerger au début, peuvent causer un syndrome de Raynaud. Chez l'enfant, il faut y penser au cas d'étiologie vague.

D. LES TRAUMATISMES locaux irritant vaisseaux ou nerfs, n'ont pas encore été signalés chez l'enfant.

1. Criaud, dans sa thèse, rapporte l'autopsie de la malade de Milne, fillette âgée de 14 mois. On trouva des adhérences pleurales et des nodules calcifiés au sommet du poumon droit; et la valvule mitrale était semi-cartilagineuse, avec rétrécissement de l'orifice.

E. LES TROUBLES ENDOCRINES sont bien souvent invoqués comme cause ou comme explication de la maladie de Raynaud. Chez l'adulte, ils ne sont pas discutables et les cas rapportés sont relativement nombreux; chez l'enfant ils ont aussi été constatés, surtout dans les formes chroniques de la maladie de Raynaud, formes évoluant vers les rétractions tendineuses ou la sclérodermie (Paisseau). Malheureusement, l'inefficacité du traitement opothérapique ne confirme pas toujours cette étiologie. Il semblerait que l'atteinte des glandes endocrines fût secondaire à une atteinte infectieuse organique (Roger, Audier) et qu'en traitant cette vraie cause, on arriverait à un meilleur résultat. Du reste, nous ne croyons pas que chez l'enfant on ait publié des troubles typiques dus au dysfonctionnement endocrinien, évoluant avec une maladie de Raynaud.

Tous ces facteurs et en particulier la syphilis jouent un grand rôle dans l'étiologie de la maladie de Raynaud, mais il faut bien se garder d'omettre le rôle *de l'hérédité* dans ce syndrome. La maladie de Raynaud se présente parfois comme une maladie familiale (Babalian, Weber), chez les jeunes sujets qui ont une hérédité, directe ou collatérale, entachée de troubles nerveux.

Déjà Tridon, dans sa thèse en 1913, relevait ce fait, en disant que cette maladie se rencontrait de préférence « chez des sujets nerveux, impressionnables, ayant des antécédents neuro-pathologiques marqués héréditaires ou personnels ». Les cas familiaux signalés par Babalian et Weber feraient penser à une hérédité de terrain, à une constitution névropathique familiale.

Mais si dans nombre de cas de maladie de Raynaud on peut s'attaquer à une étiologie bien déterminée, il en est d'autres où cette étiologie nous échappe entièrement et où l'on constate un mal qui évolue devant nous, sans que nous puissions en trouver la cause.

Connaissant l'étiologie de la maladie de Raynaud, étudions maintenant les symptômes.

SYMPTOMES

Le caractère essentiel de la maladie, caractère bien mis en évidence par Maurice Raynaud en 1862, c'est la symétrie des crises paroxystiques de spasmes et leur localisation aux extrémités manuelles et plantaires; c'est, d'autre part, dans les formes typiques l'évolution vers les troubles trophiques, en particulier la gangrène sèche mutilante. Pour la description, on divise la maladie de Raynaud en deux stades :

I. STADE DES CRISES PAROXYSTIQUES et II. LE STADE DES TROUBLES TROPHIQUES.

I. Stade des CRISES PAROXYSTIQUES. — C'est lors de cette période que se produisent les spasmes des artérioles des extrémités. On peut la diviser en trois phases :

1. *La phase de syncope locale.* — Caractérise le début de la maladie; aussitôt après le contact des extrémités avec l'air froid ou un objet froid, les doigts deviennent exsangues, blanc d'ivoire (Meignant, Kaplan), humectés de sueurs. Ils donnent au malade la sensation de l'onglée. En même temps, les sensibilités à la pression et à la piqure sont émoussées. La température locale du doigt est abaissée. A cette période, il n'y a pas de douleurs vraies sinon la sensation de doigt mort, de doigt en bois. Cette phase peut durer de quelques minutes (1 à 5 minutes chez le malade du professeur Cruchet) à 1 ou 2 heures, ce qui est tout à fait exceptionnel chez l'enfant où la phase elle-même passe souvent inaperçue, car non douloureuse. Puis peu à peu la circulation va revenir, annoncée par des picotements et des douleurs

quelquefois vives. Sous l'effet d'une immersion de l'extrémité en phase de syncope dans l'eau tiède, la circulation revient.

2. *La phase d'asphyxie locale* succède alors à la phase de syncope. C'est le plus souvent à cette période de la maladie que l'on voit les enfants. Eux-mêmes ont pu se plaindre de douleurs, ou l'attention des parents aura été attirée par la teinte anormale des doigts et des mains de l'enfant. La caractéristique de cette phase, c'est en effet la couleur bleu violacé, cyanotique, des extrémités, le plus souvent manuelles, mais aussi plantaires. Cette teinte violacée englobe les doigts, ongles compris, les mains face palmaire et face dorsale et souvent le poignet et le tiers inférieur de l'avant-bras. Dans les cas typiques, elle peut remonter presque jusqu'au coude. Si on produit une pression au niveau de cette couleur cyanotique, il se forme une tache blanche, qui revient d'autant plus vite à la couleur violacée précédente que l'amplitude du pouls capillaire est plus grande (Hallion et Laignel-Lavastine). Souvent aussi on constate des marbrures violacées sur les bras, alternant avec d'autres marbrures livides, et chez des petits malades comme ceux de Criaud et du professeur Loubat, on remarque à ce niveau des taches brunâtres arrondies, isolées ou réunies en placard. La sensibilité objective est toujours diminuée sinon abolie; et des douleurs subjectives vraies complètent l'asphyxie. L'hypothermie des extrémités cyanosées est la règle, et on y trouve quelquefois un œdème mou prenant le godet. Les doigts et les mains peuvent être tuméfiés ou au contraire effilés.

3. *Le retour à la normale* succède à cette phase asphyxique, mais il faut savoir que la phase asphyxique peut se prolonger de nombreux jours, constituant à elle seule la maladie, ou évoluant vers la gangrène. Lors du retour à la normale, les douleurs redoublent, souvent elles revêtent la sensation de fourmillements, et l'on voit apparaître sur le fond cyanosé des teintes rosées. L'hyperthermie succède à l'hypothermie et peu à peu les téguments reprennent leur coloration précédant la crise. Cette phase est encore appelée phase du réchauffement de Claude et Tinel.

Chez l'enfant, avons-nous dit, elle est exceptionnelle, sauf lorsque la maladie évoluant vers la guérison, une cause occasionnelle produit une crise brève, suivie du retour rapide à la normale. La tension artérielle est en général normale, le pouls peut être petit comme l'indice oscillométrique ou normal, ainsi que nous le verrons au chapitre de l'oscillométrie. Au cours de ce stade, on a pu observer des troubles de la circulation rétinienne.

Les trois phases précédentes : syncope, asphyxie, retour à la normale constituent le stade des crises paroxystiques.

II. LE STADE DES TROUBLES TROPHIQUES LEUR FAIT SUITE. —

Lui aussi peut se diviser en trois phases qui peuvent succéder rapidement aux phases précédentes, ce qui est le cas chez le jeune enfant ou au contraire s'établir petit à petit.

1. *Phase des ulcérations trophiques et des phlyctènes.* La teinte cyanotique persiste et augmente même au niveau des doigts. Alors on voit se former des phlyctènes emplies d'une sérosité noire. Ces phlyctènes peuvent rester isolées, ou au contraire confluer. Quand elles se rompent, elles font place à des ulcérations superficielles, à fond rouge et suintant, qui dans la suite, si la maladie évolue vers la guérison, pourront se cicatriser et laisser des marques indélébiles, vestiges de la maladie de Raynaud. Au cours des hivers suivants, ces cicatrices pourront même se rouvrir à nouveau et suinter (Babalian).

2. Puis apparaît la *gangrène*, gangrène sèche par ischémie. Le plus souvent, elle est limitée aux dernières phalanges des doigts. Les doigts, privés de circulation, deviennent noirs, indurés, comme cartonnés, en même temps qu'ils s'effilent. La partie mortifiée est indolore. Puis on voit se former à la frontière de la zone nécrosée un sillon d'élimination qui se creuse de plus en plus, pour arriver enfin à l'élimination indolore de la partie mortifiée, la phalange précédente ayant alors son extrémité à nu. Cette phase de gangrène indolore n'influe pas en général sur l'état général du petit malade qui reste bon, sauf dans le cas d'une infection secondaire. On peut voir ainsi sous l'action de la

gangrène s'éliminer plusieurs phalanges des mains ou des pieds, et parfois des doigts en entier.

3. D'autres fois, lors d'une évolution chronique, il n'y aura pas gangrène, mais sous l'effet des *troubles trophiques*, amincissement, perte de souplesse de la peau; les os vont s'effiler, donnant aux doigts l'aspect en fuseau caractéristique, avec la main de singe (Spiscic, Bert), de l'atrophie des extrémités. La peau amincie va se coller au squelette des doigts, devenir sèche, parcheminée, pendant que les ongles se couvrent de stries parallèles et deviennent cassants.

ÉVOLUTION DE LA MALADIE DE RAYNAUD CHEZ L'ENFANT

Cette évolution peut être aiguë ou chronique (Nobécourt, Dupérié, Criaud).

1° *Forme aiguë* dont on fait une forme clinique de la maladie de Raynaud, distinguée par Nobécourt. Elle se caractérise par une asphyxie locale, suivie de gangrène avec élimination et cicatrisation. Elle peut durer vingt mois ou plus; souvent moins. Son pronostic vital est bon, mais elle laisse des mutilations qui, dans la suite, pourront gêner le sujet. C'est une des formes les plus fréquentes de la maladie de Raynaud chez le nourrisson. C'est la forme avec grosses mutilations de Criaud.

2° A côté d'elle, M. Dupérié, admet chez le nourrisson une forme *fébrile* grave, qui amène rapidement le petit malade à la cachexie et à la mort. Cette forme évolue au milieu de signes généraux, en particulier de température. Les mutilations s'y rencontrent comme dans la forme précédente (Bershing).

3° *Formes chroniques habituelles* (Nobécourt et Dupérié, 1924), les formes sont marquées par la tendance au spasme des artérioles. Elles se renouvellent chaque hiver. On les rencontre en général chez l'enfant assez âgé (7 à 10 ans). Elles peuvent disparaître avec la puberté (Nobécourt, Meignaut, Kaplan), elles peuvent aussi évoluer vers l'association à la scléro-dermie et les rétractions tendineuses.

On a vu aussi au cours de son évolution la maladie de Raynaud prendre une *forme topographique* (Meignaut et Kaplan),

n'atteignant, au début, qu'une main, ou à la période de gangrène faisant des amputations autres qu'au niveau des phalanges.

Ainsi, le professeur Dupérié a vu un malade dont les crises paroxystiques se firent d'abord sentir seulement au niveau de la main droite, puis au niveau de la main gauche ; on a vu la cyanose exister au niveau des oreilles (Loubat, Nastassiévitch). Ces cas sont en général exceptionnels et la maladie se borne aux mains et aux pieds.

ASSOCIATIONS MORBIDES DE LA MALADIE DE RAYNAUD

Chez l'enfant, nourrisson, on a vu l'association avec l'érythromelalgie de Weir-Mitchell. C'est cette association qui a fait l'objet de la thèse de Criaud en 1925.

L'association avec la sclérodermie au cours de l'évolution d'une maladie de Raynaud chronique ayant débuté dans l'enfance fait l'objet de l'observation de Paineau. Cette association, fréquente chez l'adulte, l'est moins chez l'enfant, où la maladie de Raynaud revêt surtout la forme aiguë mutilante.

Association avec camptodactylie, observation de Bert. La maladie de Raynaud a été la première en date, puis les rétractions tendineuses se sont constituées.

L'hémoglobinurie paroxystique accompagne aussi fréquemment la maladie de Raynaud, quand on connaît la fréquence de l'étiologie spécifique de ces deux sortes de troubles, on ne peut y voir qu'un rapprochement normal.

DIAGNOSTIC DE LA MALADIE DE RAYNAUD CHEZ L'ENFANT

Le diagnostic positif sera basé sur l'aspect paroxystique des crises, sur l'aspect des extrémités et sur l'évolution. Cependant, d'autres troubles peuvent revêtir un aspect presque identique, étant eux-mêmes troubles vaso-moteurs. Le diagnostic différentiel se posera surtout au

STADE DES CRISES PAROXYSTIQUES.

1. Au stade de *syncope*, on voit rarement, pour ne pas dire jamais, les enfants. Il faut éliminer les troubles vaso-constricteurs dûs à l'onglée, et au doigt mort.

2. Au stade d'*asphyxie* : a) Diagnostic avec les *engelures*, qui sont des troubles trophiques hivernaux, avec ulcérations. Mais il n'y a pas le caractère paroxystique propre à la maladie de Raynaud.

b) Avec l'*acrocyanose* de Crocq et Quassirès. Cette maladie est due à une stase sanguine au niveau des capillaires des extrémités. A l'examen capillaroscopique les capillaires dermiques apparaissent dilatés, tortueux, élargis au niveau de leurs branches veineuses. C'est le plus souvent un syndrome de la grande enfance, et elle va de pair avec les troubles hyposphyxiques. Elle peut être unilatérale ou bilatérale symétrique.

c) Avec l'*acrodynie*, qui est une maladie infectieuse hiverno-vernale. Après un épisode infectieux, on voit apparaître un syndrome vaso-moteur au niveau des extrémités, syndrome qui s'accompagne d'un mauvais état général. Les extrémités devien-

ment rouges, violacées, sont tuméfiées, boudinées avec un œdème dur qui ne prend pas le godet. On observe à la capillaroscopie des images inverses de celles observées dans la maladie de Raynaud (Péhu, Dechaume), une dilatation des anses capillaires dans les portions artériolaires et veineuses; la vitesse de circulation du sang est normale. L'agent serait un virus filtrable neurotrope qui causerait des lésions au niveau du sympathique (pansymphathite de Péhu, Dechaume, Boucomont), et une atteinte polyendocrinienne. On a vu des cas de contagion familiale. On a voulu rapprocher cette maladie de la maladie de Raynaud.

d) *Avec l'érythromélgie* de Weir-Mitchell. Ce sont des crises douloureuses paroxystiques des extrémités, avec rougeur et tuméfaction; sueur et élévation subjective et objective de la température locale. Pour Claude et Harvier, ce serait une maladie du grand sympathique. On l'a vu coexister avec la maladie de Raynaud et même faire un stade de cette maladie.

e) *Avec l'ustilaginisme*, maladie causée par l'« ustilagismus » du maïs (parasite). C'est une intoxication qui atteint les enfants et les animaux et qui a été décrite par Mayerhofer (de Zagreb). En France, on n'en a pas cité de cas. C'est une maladie locale. Elle se caractérise par des douleurs, des fourmillements des extrémités, qui deviennent rouges, tuméfiées, puis desquament. On peut aussi observer une évolution vers la gangrène. En même temps, il y a un état de spasmophilie avec crises éclamptoïdes.

f) *Avec l'acrodermatite* chronique mutilante de Parckes-Weber. Décrite par cet auteur en 1922. Maladie très rare. Bonnet, de Lyon, en aurait observé cinq cas authentiques en France. C'est une dermatose bulleuse, qui présente des croûtes non douloureuses et évolue très lentement vers l'atrophie et la déformation des doigts.

g) Si le diagnostic précédent est un diagnostic d'exception, le diagnostic avec l'ergostisme l'est devenu aussi.

II. AU STADE DES TROUBLES TROPHIQUES, il faut distinguer la maladie de Raynaud des maladies qui peuvent créer des gangrènes.

C'est ainsi qu'il ne faudra pas confondre la gangrène qui succède à la période asphyxique dans la maladie de Raynaud avec :

1. Une *gangrène* au niveau des extrémités, *par embolie*. MM. Loubat, Pouyanne et Marc en ont présenté un cas en 1936 à Bordeaux. Il y avait gangrène des deux avant-bras par embolie au cours d'une broncho-pneumonie.

L'embolie pourrait être causée par une cardiopathie, coexistant avec une maladie de Raynaud.

2. Il faut encore faire le diagnostic de la gangrène de la maladie de Raynaud avec la gangrène par *artérite aiguë ou chronique* (diabète, maladie de Léo Buerger simulant un syndrome de Raynaud au début).

3. A côté de la gangrène, la maladie de Raynaud s'accompagne de *troubles trophiques* qu'il faudra diagnostiquer de ceux causés par la sclérodermie, la sclérodactylie, en se rappelant que ces diverses affections peuvent coexister même chez l'enfant.

ÉTUDE OSCILLOMÉTRIQUE DE LA MALADIE DE RAYNAUD ET DES MODIFICATIONS DE LA TENSION ARTÉRIELLE AU COURS DE CE SYNDROME

Chez l'adulte dans la maladie de Raynaud, on a pratiqué deux sortes d'épreuves qui permettent de se rendre compte de l'état des artérioles et des capillaires au cours de la période des troubles paroxystiques.

I. Au niveau des ARTÉRIOLES, on a mesuré la tension artériolaire grâce au tonomètre de Gaertner. Chaque fois, au cours de la crise, on a constaté que la tension artériolaire tombait parfois jusqu'à zéro, alors qu'avant et après cette crise elle était de dix ou de douze. On a aussi essayé d'utiliser les méthodes pléthysmographiques (Verdelli) qui pendant la crise ont montré une ondée artériolaire peu pénétrante, permettant de conclure à un état de contraction des artérioles. Si on réchauffait la main, l'ondée devenait pénétrante, grâce à la dilatation artériolaire obtenue. Mais ces résultats sont difficiles à interpréter, d'où leur non-utilisation en pratique courante et donc chez l'enfant. En effet, il y a « instabilité du tonus des vaisseaux » et il peut y avoir torpeur du réflexe vasculaire (Castelino et Cardì).

II. AU NIVEAU DES CAPILLAIRES DU DERME, par l'examen au microscope du repli sous-unguéal, on a, au cours du stade paroxystique, observé des variations importantes (méthode de Lombard-Weiss).

a) *Au cours de la crise de syncope.* Les anses capillaires deviennent filiformes, seuls les sommets contiennent encore quelques hématies. Leriche et Policard ont vu qu'il y avait aussi

réduction du nombre des anses capillaires visibles, et d'après Anny Halpert, on trouve un aspect en chapelet dû au rétrécissement de l'anse : il y a des bosselures irrégulières séparées par des rétrécissements. On note aussi un ralentissement du courant sanguin à travers l'anse, d'où une stase relative et une coloration violacée par la réduction de l'oxyhémoglobine.

b) *En fin de la phase de syncope*, il y a dilatation des anses capillaires, accélération du cours du sang et élévation de la pression sanguine capillaire (A.-G. Guillaume). D'après Hallion et Laignel-Lavastine, la rapidité d'effacement de la tache blanche obtenue par la pression, au niveau des téguments cyanosés, serait en fonction directe de l'amplitude du pouls capillaire. A l'unanimité, les auteurs admettent actuellement que les phénomènes qui se passent au niveau des capillaires au cours de la crise syncopale sont la signature « d'un état de ralentissement du courant sanguin par vaso-constriction ou lésion oblitérante » (Meignan et Kaplan).

La fin de la période paroxystique est marquée par une vasodilatation plus ou moins intense et le retour à la normale des capillaires et de leurs anses.

III. On a aussi par les mêmes procédés étudié ce qui se passait au cours de cette période de spasmes au niveau des VEINULES.

a) A la phase *syncopale*, on ne voit pas de stase veineuse surajoutée. Grace Brisive et Hoocker ont particulièrement insisté sur ces faits. Mais b) à la phase *asphyxique*, on note une dilatation de la branche veineuse capillaire et au contraire une contraction de la branche artériolaire capillaire.

On pourrait peut-être penser que l'étude de la tension artérielle des gros troncs des membres malades pourrait donner une indication sur l'état des petits vaisseaux terminaux, au cours des crises de spasme. Cette mesure de la tension artérielle peut être employée couramment chez l'enfant, et dans les observations récentes elle a été pratiquée (Nobécourt, Morance et Variot, Loubat).

D'une façon générale, il n'y a pas de variation du pouls et de

la tension. Cependant Grasset, Bernhard, Claude, Triel chez l'adulte ont vu une tension et un pouls insensibles. Le petit malade de Morance avait une tension à 16,5 et 10, celui de Nobécourt à 23 et 9,5, mais au niveau de la jambe.

L'indice oscillométrique resterait égal à lui-même au cours de la crise paroxystique (Meignant, Kaplan).

Cependant Villaret, Justin Besançon, Cachera ont vu, au cours de la crise paroxystique du syndrome de Raynaud, des variations typiques de la tension artérielle qui tombe franchement lors du spasme. Ils en ont publié des graphiques et en ont également fait un des signes de cette maladie, car, par comparaison avec le sujet sain, cette chute de la tension sous l'effet du spasme est d'après eux presque pathognomonique. Chez l'enfant, où la mesure de la tension artérielle au niveau des membres est aussi aisée que chez l'adulte, on pourrait souhaiter, lors de syndromes de Raynaud, que le même genre d'épreuves soit appliqué.

PATHOGÉNIE DE LA MALADIE DE RAYNAUD

C'est dans le domaine de sa pathogénie que la maladie de Raynaud a suscité le plus de travaux modernes. Après Raynaud qui en faisait la conséquence d'un dérèglement du sympathique, Vulpian et d'autres auteurs ont au contraire voulu faire du syndrome de Raynaud une manifestation de troubles vasculaires. Puis la connaissance des glandes endocrines, de leurs sécrétions et des troubles de l'organisme quand il y a dysfonctionnement endocrinien a aiguillé la pathogénie du syndrome qui nous occupe dans ce sens. On a même invoqué, pour expliquer le mécanisme de ce syndrome, des phénomènes de choc. De ces théories variées, on tend de plus en plus actuellement à ne retenir que la théorie nerveuse et la théorie vasculaire, et même à les fondre en une théorie mixte.

1. LA THÉORIE NERVEUSE a été la première en date. Les phénomènes de vaso-constriction et de vaso-dilatation artériolaire, qui sont à la base du syndrome de Raynaud, étant sous la dépendance du grand sympathique, il a été normal d'incriminer ce système pour expliquer la pathogénie du syndrome observé. Déjà pour Raynaud, en 1862, la maladie qu'il a magistralement décrite et qui porte son nom, était la conséquence d'un spasme vasculaire, donc sous la dépendance du système nerveux sympathique; et les troubles locaux observés étaient indépendants, disait-il, de toutes lésions d'artérite. Ses autopsies lui avaient toujours montré les vaisseaux libres. « Ayant détaché du cadavre un des membres supérieurs, j'y poussais dans l'artère humérale une injection colorée au vermillon, et ni dans le calibre, ni dans la forme des artères qui naissent de ce tronc, et que je

disséquais avec soin, je ne trouvais rien qui pût expliquer par un obstacle matériel au cours du sang la production de cette étrange maladie » (Raynaud). Actuellement, on revient à cette conception, qui met les troubles du sympathique à la base du syndrome, de ses troubles paroxystiques, et aussi trophiques, le spasme devenant à la longue générateur de lésions artériolaires. Les arguments apportés s'appuient sur de nombreuses constatations.

1. Les observations de *syndromes de Raynaud atypiques*, syndromes asymétriques, localisés à un seul membre, et sous la dépendance d'une irritation grossière de la chaîne sympathique ou des ganglions, ou bien d'une irritation du plexus sympathique péri-artériel. C'est ainsi que Leriche, Thomas, Bombi, Langeron, Ross, Sénèque, Lelong ont vu des syndromes de Raynaud unilatéraux, au niveau du membre supérieur, dans le cas de côtes cervicales inégalement développées, et irritant les plexus sympathiques. La pleine efficacité du traitement chirurgical instauré, ne pouvait que confirmer l'origine et la genèse du mal. Leriche a de même observé un cas de syndrome de Raynaud unilatéral du membre supérieur, dû à une pseudarthrose de la clavicule comprimant l'artère sous-clavière. Flandin a rapporté un cas du même genre lors d'une fracture du scaphoïde carpien; Gernez a vu ce syndrome être sous la dépendance d'une ostéochondromatose du coude; Jeanselme en a observé un cas lors des sections des branches cutanées du médian au cours d'un accident; de même Poumeau, Delille, Van Bogaert et Sabatucci ont, au cours de diverses blessures de la main, vu apparaître des troubles vaso-moteurs du type Raynaud.

Connaissant le trajet des fibres sympathiques dans la moelle épinière, on comprend que lors des compressions dorsales ou lombaires, conséquence d'un mal de Pott, Colman et Schlesinger aient pu observer des syndromes de Raynaud. On a vu aussi ce syndrome coïncider avec des lésions de l'encéphale, l'hydrocéphalie et l'épilepsie (Féré, Osler), avec la chorée (Bles et Monro). Dans ces cas, il semble légitime d'admettre qu'il y

aurait eu lésions, compression ou inflammations du sympathique dans ses connexions supra-médullaires. Villaret a aussi observé un malade qui atteint de maladie de Raynaud, lors de chaque crise paroxystique, présentait une lymphocytose rachidienne transitoire.

Dans tous ces cas, le syndrome observé est atypique et unilatéral, mais le mécanisme qui le produit doit être logiquement le même que lors des syndromes typiques symétriques.

2. D'autre part, à l'autopsie de sujets atteints de maladie de Raynaud et décédés d'une affection intercurrente, on a pu assez fréquemment trouver des *lésions inflammatoires et dégénératives, au niveau des ganglions et de la chaîne sympathique*. Brüning, Staemmer, Rieder ont observé de telles lésions. Leriche les a aussi observées et également des infiltrations inflammatoires au niveau du sympathique péri-vasculaire. Pallasse, Dechaume, Arnaud, à la suite d'une observation de ce genre, font de ces lésions du sympathique le substratum anatomique de la maladie de Raynaud, pour eux cette lésion des fibres sympathiques seraient la cause du syndrome. Si on ne les rencontre pas plus souvent, c'est que la maladie de Raynaud est rarement mortelle et que l'on ne les recherche pas systématiquement. A l'appui de leur thèse, ils avancent les travaux de Goormatic — Société de biologie belge — qui a vu se constituer une sclérose vasculaire en dehors de tout processus inflammatoire, après énévation des sinus carotidiens et section des nerfs dépresseurs. Cependant, pour Leriche et Fontaine, ces lésions des ganglions et des fibres sympathiques au cours de la maladie de Raynaud seraient inconstantes, existant dans des cas récents, pour manquer dans des cas anciens ; ce seraient des lésions banales sans intérêt réel. Pour ces deux auteurs, malgré l'ablation des ganglions, on peut avoir une brusque récive pour des causes insignifiantes. Quoi qu'il en soit, ces lésions ganglionnaires ont été observées, et l'on ne peut s'empêcher de faire un rapprochement, comme l'ont fait Dechaume et Pallasse, entre ces lésions du sympathique observées au cours de certaines maladies de Raynaud et les lésions du même genre rapportées par Lannois et

Parot au cours de l'érythromélgie de Weir-Mitchell, et même au cours de l'acrodynie. Quand on sait que maladie de Raynaud et érythromélgie évoluent de pair chez un même sujet (Criaud), et que la maladie de Raynaud peut succéder à l'acrodynie (Debreccq, Langeron), ces lésions constatées prennent une signification particulière.

3. Si ces lésions inflammatoires du sympathique au cours du syndrome qui nous occupe sont discutées, les tests thérapeutiques montrant le rôle du sympathique dans la production des spasmes, ne peuvent être mises en doute. L'action des *médicaments* à propriété vaso-dilatatrice est constante dans la maladie de Raynaud. Acéchole, acétyl- β -méthylcholine sont couramment employées et avec succès pour combattre les mauvais effets de la maladie. Egalement l'action vaso-dilatatrice des bains chauds et vaso-constrictive des bains froids est connue de tous. D'autre part, si comme l'a fait en Amérique J. White, on réalise « un blocage » des fibres sympathiques du bras et de la jambe, au moyen d'une injection de chlorhydrate de percaïne, « cette anesthésie dans les cas récents de maladie de Raynaud supprime les symptômes et la possibilité de produire les crises ». Telle est la conclusion de cet auteur qui, avec Simpson, Brown et Adson, a utilisé cette méthode chez neuf de ses malades. D'autre part, c'est actuellement une notion couramment admise, que la chirurgie du sympathique, dans la maladie de Raynaud, amène une amélioration sinon une guérison.

4. Pour étayer encore ce rôle du système nerveux sympathique dans la maladie de Raynaud, Villaret, Justin Besançon, Cachera, rappellent qu'en même temps que se produit le spasme vasculaire des extrémités, on peut observer une *ischémie de l'artère rétinienne*, ischémie déjà constatée par Raynaud. On a aussi observé d'autres troubles de nature vaso-motrice non douteuse, comme : migraines, crises épileptiques, aphasie et angine de poitrine, qui se joignent aux crises vaso-motrices des extrémités.

II. Mais à côté de cette théorie nerveuse, et en face d'elle se dressait la THÉORIE ARTÉRIELLE, qui faisait de la lésion artério-

laire le premier accident, accident qui jouant le rôle d'épine irritative excitait les terminaisons péri-vasculaires du sympathique générateur de spasmes réflexes. Pour les défenseurs de cette thèse, artérite et artériolites seraient les premières en date. Vulpian le premier, sans preuve anatomique, se fit l'apôtre de cette manière de voir. Et depuis quarante ans, de nombreuses observations histologiques, faites chez l'adulte, montrent qu'en effet il y a très souvent une artériolite périphérique ou des lésions athéromateuses artérielles et artériolaires chez les sujets qui ont présenté un syndrome de Raynaud au cours de leur existence. Bret, Chalier en 1911, admettent l'artériolite oblitérante comme point de départ de la maladie de Raynaud ; Bernheim, Gallavardin, Coucheret font leur cette conception, de même qu'Arnoz et Sabrazès (dans la thèse de Mougneau en 1911) à Bordeaux. En 1926, Grenet et Isaac Georges, pratiquant des biopsies, chez trois sujets atteints de maladie de Raynaud, au niveau des doigts non gangrénés, mais ayant été soumis aux troubles paroxystiques, ont chaque fois trouvé des lésions artériolaires. Ces lésions siégeaient surtout à l'endartère où « des cellules cubiques, étagées, obstruaient parfois la lumière artérielle ». S'appuyant sur les travaux de Recklinghausen, qui, lui aussi, avait trouvé un maximum de lésion au niveau des artérioles du derme, et sur ceux de Bernheim et Gallavardin (1924), qui avaient trouvé des lésions évidentes d'oblitération vasculaire au niveau des artères des doigts, ces auteurs concluaient que la maladie de Raynaud était sous la dépendance d'un facteur artériolaire auquel s'ajouterait un déséquilibre vaso-moteur. En 1927, Luigi Durante fit des constatations du même genre et aussi Sparring, Ielma et Rogers.

Plus récemment, Th. Lewis revient à cette conception de l'artériolite primitive, dans la maladie de Raynaud. Comme preuves, il avance les faits suivants :

1. Dans le syndrome de Raynaud, le *spasme débute par l'extrémité des doigts*.

2. Si l'on plonge la main d'un sujet atteint de maladie de

Raynaud dans de l'eau à 30°, et que l'on expose le reste de son corps au froid, il ne se produit ni syncope, ni asphyxie au niveau de la main réchauffée. Donc l'atteinte du sympathique central ne peut expliquer la localisation du spasme aux extrémités.

3. Chez le sujet normal, l'anesthésie du nerf cubital produit une vaso-dilatation au niveau de l'auriculaire ; la même opération pratiquée chez un sujet atteint de maladie de Raynaud ne donne peu ou pas d'effet, sinon un léger réchauffement au niveau du même doigt.

4. La sympathectomie péri-artérielle améliore ces malades, mais ne les guérit pas, car la lésion artérielle persiste.

Th. Lewis conclut donc à une lésion primitive de l'artériole, lésion qui serait « *un épaississement de la musculature* » du vaisseau, mais il n'apporte aucune preuve anatomique.

Villaret, Justin Besançon et Cachera se sont attachés à réfuter ces arguments. Villaret a vu avec une seule main immergée se produire syncope ou asphyxie bilatérales. Comme nous l'avons vu précédemment, les Américains Simpson, Brown et Adson, ont éliminé tout spasme artériolaire, par l'anesthésie trunculaire du sympathique avec la percaïne. Quant au fait que la sympathectomie péri-artérielle ne guérit pas tous les malades, on conçoit très bien que contre les lésions artérielles constituées cette méthode échoue en partie, mais cela n'indique pas que la lésion artériolaire ait été la première en date et ait joué vis-à-vis du sympathique le rôle d'épine irritative que l'on veut lui accorder. Le fait que la crise paroxystique de la maladie de Raynaud se produit brutalement rend bien difficile le contrôle de la partie des doigts la première touchée.

Si ces arguments de Lewis sont ainsi réfutés, les lésions artérielles ne peuvent être, elles, mises en doute, les pièces histologiques en font foi. Cependant, Leriche et Fontaine, Villaret, Justin Besançon, Cachera n'admettent pas qu'elles soient primitives, mais bien plutôt secondaires aux manifestations sympathiques.

Ces lésions artérielles ont été trouvées chez des malades âgés,

ou après une longue évolution de la maladie, ou sur des doigts en état de gangrène infectée, et à ces autopsies on peut opposer celles de Raynaud, où les vaisseaux étaient intacts, et celle plus récente de Rieder (1930). Une femme qui, pendant douze ans, présentait une maladie de Raynaud, meurt de pneumonie grip-pale ; à l'autopsie, aucune trace d'artérite oblitérante. Les examens cliniques et oscillométriques pratiqués pendant des années, dans les cas de maladie de Raynaud pure, n'arrivent à déceler aucun signe d'oblitération artérielle périphérique (Leriche). Avec le tonomètre de Gaertner, on ne peut, non plus, relever aucune anomalie au niveau des digitales. Même les biopsies de Grenet et Isaac Georges ont été pratiquées chez des sujets anciennement atteints, et les lésions qu'ils décrivent ne semblent pas à Pallasse et Dechaume devoir être considérées comme des lésions inflammatoires primitives. Accoyer, dans sa thèse, rapporte des modifications des vaisseaux où la circulation se fait mal ; il y a réaction de l'intima, avec formation de conjonctif, et modifications dans les fibres musculaires et élastiques.

Aussi actuellement la tendance est d'unir ces deux théories pathogéniques en une seule où les lésions sympathiques étant les premières en date causent secondairement les lésions artériolaires.

Cependant, au cas d'artériosclérose ou d'athérome artériel, on a vu des syndromes de Raynaud typiques apparaître (faux syndrome de Raynaud de Leriche et Fontaine), mais ces cas sont à part ; comme les artérites de Buerger qui débutent en simulant la maladie de Raynaud. On a pu guérir ces syndromes dans les cas d'athérome localisé en faisant une ablation du tronc malade (Leriche). Il faut donc admettre que : « L'altération anatomique des artères n'est pas exceptionnelle au cours du syndrome de Raynaud. Par voie réflexe à distance, elle peut créer le mécanisme du trouble vasculaire spasmodique, mais elle ne revêt pas un intérêt pathogénique direct susceptible de l'éclaircir ».

Pour les lésions artériolaires observées, actuellement on les met sur le compte des phénomènes spasmodiques (Leriche, Villaret, Justin Besançon).

« On sait que des troubles purement fonctionnels et notamment des phénomènes spasmodiques sont susceptibles de produire des lésions organiques les plus authentiques du fait de leur répétition. » (Villaret.)

Pal et Volhardts admettent une sclérose secondaire au niveau des artérioles, due à l'hypertonie vasculaire, sous l'effet de l'hypertension artérielle.

Weiss et W. Weiner se sont livrés à des expérimentations chez les jeunes chiens, pour voir si la répétition des crises vasomotrices pouvait amener une sclérose artérielle. Pendant six mois, tous les deux jours, et une demi-heure par jour, ils ont alternativement immergé la patte arrière droite de ces animaux, une demi-minute dans un milieu réfrigérant et une demi-minute dans de l'eau à 40°. Au bout de ce temps, les animaux ont été sacrifiés et l'étude histologique comparée des artérioles des deux pattes a montré une altération du tissu élastique des artères du côté qui avait été immergé.

Cette constatation est à rapprocher de ce que disait Maurice Raynaud en 1862 : « Un simple trouble de l'innervation vasomotrice peut, dans certains cas, aboutir à la modification des tissus. »

Pour Leriche et Fontaine, même la gangrène pourrait être sous la dépendance du spasme. En effet, disent ces auteurs, les effets gangréneux de l'ergotisme sont bien connus ; jadis, l'ergotisme gangréneux mutilait les extrémités. On connaît aussi l'auto-observation de Wingate Todd qui, en s'astreignant à dormir les bras levés, position qui produit un spasme et une ischémie relative, vit, en quelques semaines, se constituer des ulcérations périunguëales. Et souvent la sympathectomie fait disparaître les troubles trophiques.

Cependant, pour Souques et Barié, si la période paroxystique de la maladie de Raynaud peut être mise au compte du sympathique, la période de gangrène et des troubles trophiques nécessiterait des lésions artériolaires. Meignant et Kaplan concluent de la même façon.

Donc, en résumé de cet exposé, l'opinion la plus générale

actuelle en ce qui concerne la pathogénie de la maladie de Raynaud serait une lésion, un déséquilibre neurosympathique, qui, par la répétition des crises spasmodiques, causerait l'artériolite observée.

III. Le rôle des *glandes endocrines* dans la pathogénie du syndrome de Raynaud est loin d'être élucidé. Déjà Fournier, en 1912, dans sa thèse, avait mis en évidence la coexistence de la maladie de Raynaud avec des troubles de la *glande thyroïde*, en plus ou en moins. L'opothérapie avait pu donner de bons résultats.

On a aussi pensé que l'hypertonie des vaso-constricteurs dépendait d'une production exagérée d'*adrénaline*, dont l'action vaso-constrictive est bien connue (Dupérié, Oppel et Achutine). Mais cette hypothèse n'est pas encore prouvée. Leriche, ayant pratiqué, dans un cas de maladie de Raynaud, une surrénalectomie gauche, a vu que les crises paroxystiques étaient moins modifiées que par la sympathectomie périartérielle.

D'autre part, Pallasse, Dechaume, ont constaté une inflammation de la médullo-surrénale, coïncidant avec l'inflammation des ganglions et de la chaîne sympathique homologués. Pour eux, il serait donc possible que cette atteinte de la médullo-surrénale coïncidât avec un dérèglement de la fonction adrénalinogène de la glande, d'autant que Grasset a vu un cas de maladie de Raynaud coexister avec une mélanodermie. Cependant, ces auteurs se demandent si l'atteinte de la médullo-surrénale était terminale ou si elle coïncidait seulement avec les lésions inflammatoires sympathiques.

Le cas de maladie de Raynaud coïncidant avec des troubles des *glandes génitales* sont connues. Claude et Tinel ont rapporté le cas d'une jeune femme qui, à la suite d'un accident de tramway, a présenté, quatre mois après, un angiospasme des extrémités alternant avec des accès de vaso-dilatation. Le traitement hypophyso-ovarien a fait cesser ces accidents.

La *parathyroïde* a aussi été incriminée, au cours du syndrome de Raynaud, principalement dans les cas où la maladie de Raynaud se complique de trouble du métabolisme du calcium (Bert,

Paisseau). On a même pu pratiquer la parathyroïdectomie au cours de maladie de Raynaud.

Récemment, Roger et Audier ont émis d'hypothèse que l'*hypophyse* jouerait un rôle dans le syndrome de Raynaud. On a, en effet, vu des syndromes de Raynaud traités avec succès par les extraits hypophysaires (Prizbram, Claude et Tinel). Et, bien qu'en général, dans les cas de troubles de l'hypophysotuber, on constate surtout de l'acrocyanose (Lereboullet, Hutinel), cependant, on a pu voir en même temps qu'un syndrome de Raynaud un élargissement de la selle turcique (Naldo Micolis), un syndrome adiposo-génital (Fontaine), une acromégalie (Bogaert), un diabète insipide (Roger et Audier) et, dans ce cas, le B. W. était positif. Ces auteurs pensent que les lésions de l'hypophysotuber retentissent sur la circulation des extrémités par l'intermédiaire du sympathique, et que, dans ces cas, les lésions hypophysaires pourraient être d'origine spécifique.

IV. Enfin, Souques et Moreau ont attribué la pathogénie du syndrome de Raynaud à UN CHOC HÉMOCLASIQUE. En 1921 déjà, Widal aurait, en immergeant les mains d'un malade atteint du syndrome suscitée, dans de l'eau froide, provoqué une crise d'urticaire en lieu et place du syndrome de Raynaud. Pour Souques et Moreau, le fait de plonger les mains du malade dans l'eau froide, en plus de l'asphyxie locale, amène des signes de choc, dont une chute de la tension et une leucopénie. Remarquons, cependant, que la chute de tension, au cours de cette manœuvre, a été vue par Villaret et Justin Besançon, qui en font un phénomène de vaso-constriction propre à la maladie de Raynaud.

De ces différentes théories pathogéniques, que retiendrons-nous en ce qui concerne *l'enfant* ? Chez lui, les symptômes de la maladie sont les mêmes, donc la pathogénie doit être identique. Cependant, d'office, il faut, croyons-nous, distinguer, chez les enfants, deux cas de la maladie de Raynaud.

Chez certains enfants, *relativement âgés*, le syndrome de Raynaud apparaîtrait comme le premier symptôme d'une mala-

die qui dans la suite, évoluera vers la sclérodermie ou vers des rétractations tendineuses et des déformations trophiques du type : camptodactylie ou sclérodactylie. Telles ont été les malades de Paiseau et Bert. Ces deux cas se rapprochent de ceux observés chez l'adulte où l'association de ces différents syndromes est fréquente. Dans ces deux observations, il y avait, chez chaque malade, des troubles du métabolisme du calcium, troubles révélés soit par des concrétions calcaires souscutanées ou viscérales, soit par des décalcifications osseuses. Pour Weissenbach, « l'état d'équilibre du sérum joue probablement un rôle beaucoup plus grand dans la précipitation des sels de chaux que leur concentration dans le plasma », mais cet état d'équilibre, sous quelle dépendance est-il : parathyroïde, sans doute, et quel sera le rôle du sympathique ? Pour expliquer la formation des concrétions calcaires au niveau des téguments, Thiberge et Weissenbach les considèrent comme « un aboutissant, un phénomène dépendant et compliquant la sclérose du tissu cellulaire sous-cutané ». Les crises vaso-motrices, sous la dépendance du sympathique, provoqueraient, dans la profondeur des tissus sous-cutanés, des îlots de nécrose, semblables aux gangrènes parcellaires des extrémités et qui joueraient un rôle de point d'appel pour les précipitations calcaires.

Chez les tout *jeunes enfants* et chez les *nourrissons*, la maladie de Raynaud évolue comme une poussée infectieuse : elle apparaît brutalement sans signes prémonitoires et disparaît de même en mutilant ou non les petits malades. Le plus souvent, c'est la *syphilis* qui doit être incriminée. Mais comment agit-elle ? Connaissant ses affinités pour les tissus vasculaire et nerveux, devons-nous admettre qu'elle touche l'un ou l'autre ou les deux. Dans le cas du malade de Berghinz (1921), notoirement syphilitique héréditaire et mort de cachexie, à l'autopsie on trouva un retard du développement de la moelle et des lésions d'agénésie due à cette hérédospecificité ; en même temps qu'une thrombose des vaisseaux au-dessous du creux poplité. D'après la théorie pathogénique moderne, on pourrait admettre que les lésions de la moelle, premières en date, ont causé le

syndrome de Raynaud, et que, secondairement, les vaisseaux se sont thrombosés sous l'effet de l'artériolite due aux spasmes.

D'autre part, d'après Roger et Audier, la spécificité pourrait agir par l'intermédiaire de l'hypophyso-tuber.

Et, à côté de ces cas de maladie de Raynaud, où l'étiologie spécifique est connue, que dire des autres où l'on ne retrouve *aucune cause apparente* ? Témoin le cas de notre petite malade. L'évolution fait, malgré tout, penser à une atteinte organique infectieuse qui nous échappe, peut-être sanguine, peut-être nerveuse.

Du fait de la ressemblance de la maladie de Raynaud et de son association avec les autres troubles vaso-moteurs des extrémités : érythromélgie de Weir-Mitchell et acrodynie, on pourrait croire à une parenté de lésion et de pathogénie. Dans tous les cas, le rôle du sympathique n'est pas douteux, mais les lésions sont-elles les mêmes ?

Pour Lannois et Parot, dans l'érythromélgie, il y aurait atteinte de la moelle, au niveau des centres sympathiques médullaires, et May et Hillemand pensent que « les lésions artérielles localisées ne peuvent être la cause de la maladie, sont-elles sa conséquence ? Les parois artérielles ne peuvent-elles présenter un trouble trophique de nature sympathique au même titre que peau, phanères et os ? ». La discussion est donc la même que pour la maladie de Raynaud, et, quand on considère que le petit malade de Criaud présentait une congestion de la moelle et de l'encéphale, on pense presque à des lésions de même nature siégeant les unes et les autres au niveau du sympathique.

L'acrodynie qui est une maladie infectieuse, atteignant le système neuro-végétatif, présente-elle une parenté avec la maladie de Raynaud ? Dhecq et Langeron ont rencontré des syndromes de Raynaud chez des adultes atteints dans l'enfance d'acrodynie, et là encore on pourrait penser à une communauté de germes ou de lésions. Cependant, pour Péhu, Dechaume, ce point de vue n'est pas soutenable. « Les données pharmacodynamiques et capillaroscopiques, mises en valeur par Villaret, Justin

Besançon et Cachera, par Leriche et Policard, montrent un spasme artériolaire et des aspects bien différents de ceux qu'on observe dans l'acrodynie. Quoique, dans certains cas, on ait signalé le rôle de l'hypophyse et des lésions sympathiques péri-artérielles, on ne retrouve pas, dans ce syndrome, les éléments nécessaires au rapprochement entre ces deux affections. »

THÉRAPEUTIQUE DE LA MALADIE DE RAYNAUD DE L'ENFANT

Chez l'enfant, cette thérapeutique ne sera, le plus souvent, que médical ou, tout au plus, physiothératique. En général, l'un ou l'autre de ces traitements ou leur application concomitante suffisent à arrêter la marche de la maladie, sans cependant, malheureusement, éviter les mutilations. LE TRAITEMENT CHIRURGICAL par la sympathectomie péri-artérielle selon la méthode de Leriche, la gangliectomie (Adson et Brown), les ramisections sont encore non utilisées chez l'enfant. Cependant, Loubières rapporte un cas de maladie de Raynaud chez un grand enfant de 15 ans traité par le traitement antisyphilitique et par une sympathectomie péri-artérielle à la Leriche, qui aurait amené la guérison.

Passons donc en revue les différentes modalités du TRAITEMENT MÉDICAL le plus fréquemment utilisé avec des résultats satisfaisants. Le traitement se doit, tout d'abord, d'être, autant que possible, *étiologique*. Nous savons déjà que la grande cause de la maladie de Raynaud de l'enfant, c'est la syphilis héréditaire. Donc, chaque fois que l'on rencontre ce syndrome, il est bon de rechercher la spécificité, au point de vue clinique et laboratoire. Si on a le moindre doute, il sera bon d'essayer le traitement qui, en lui-même, est inoffensif, et qui, comme en font foi les observations, est souvent actif, enrayant définitivement l'évolution du mal. Si, comme le faisait remarquer Criard, tous les hérédospécifiques ne sont pas atteints de maladie de Raynaud, la fréquence de cette maladie, dans la genèse du syndrome, nous fait un devoir de la rechercher pour la combattre.

Comme médicaments antisyphilitiques, on a utilisé et on uti-

lise les frictions au niveau des téguments, frictions avec les onguents mercuriels, onguent napolitain. Cette thérapeutique simple peut déjà amener une amélioration des symptômes, comme pour les petits malades de M. le professeur Dupérié et de M. le professeur Cruchet.

Mais les injections de sels mercuriels : huile grise (Babalian), ou des sels d'arsenic, surtout de sulfarsénol, ont une action encore plus efficace. Non seulement ainsi on enrayer la marche de la maladie, mais encore on combat la spécificité et on améliore l'état général. Les observations font foi que la grande majorité des petits malades soumis à ce traitement ont présenté en même temps que la guérison une amélioration de l'état général et une augmentation de poids, ce qui est encore un argument pour ne pas négliger cette thérapeutique.

Toujours comme thérapeutique étiologique, l'*opothérapie endocrinienne* uni ou pluriglandulaire pourra être utilisée si on détecte un trouble de ces glandes à la base du syndrome. Malheureusement, ces cas sont rares chez l'enfant, et ce traitement, utilisé pour la petite malade de Paiseau, n'a amené aucune amélioration. C'est un traitement adjuvant plus qu'un traitement étiologique d'attaque.

En même temps que cette médication étiologique, on utilisera avec fruit une MÉDICATION SYMPTOMATIQUE, surtout à base de vaso-dilatateurs du type acétylcholine et du type hypotan, encore plus récent.

La rareté de la maladie de Raynaud chez l'enfant et la connaissance récente de ces nouveaux médicaments vaso-dilatateurs sont cause qu'ils n'aient pas été plus souvent essayés chez l'enfant. Il ressort de nos recherches bibliographiques, que M. le professeur Loubat a été le premier à les utiliser dans un cas de maladie de Raynaud chez l'enfant. Le demi-succès obtenu, puisque les lésions de gangrène étaient constituées, ne peut qu'encourager à persister dans cette voie.

La petite malade a reçu, tout d'abord, vingt injections sous-cutanées quotidiennes d'acétylcholine, selon la méthode prescrite. Les doses, au début légères pour tâter le terrain, ont été

rapidement portées aux doses optima d'action de la médication (0 gr. 20 et 0 gr. 30). Sous l'action de ce médicament, on a vu régresser la teinte cyanotique au niveau des extrémités supérieures et au niveau des oreilles, puis la coloration est demeurée stationnaire, pendant qu'au niveau des extrémités inférieures la teinte cyanotique augmentait. C'est alors qu'on eut recours aux injections d'hypotan. Malgré une légère réaction d'intolérance, il y eut régression complète des symptômes observés et retour de la circulation normale en dehors des tissus gangrénés, car cette médication n'a pu empêcher l'élimination des zones mortifiées.

1° *L'acétylcholine*, bien connue depuis les travaux des chimistes Baeyer et Nothnagel, n'a eu des applications thérapeutique que depuis les expériences et les travaux de Villaret et Justin Besançon. Ce dernier auteur a magistralement décrit ses propriétés pharmacodynamiques dans sa thèse de doctorat ès sciences. Elle a une action vaso-dilatatrice et abaisse la tension artérielle. Ce sont ses propriétés vaso-dilatatrices qui la font utiliser dans les artérites et, en particulier, dans la maladie de Raynaud. Chez l'adulte, son emploi est devenu courant, et de thérapeutique quotidienne ; on l'utilise par voie sous-cutanée, à l'exclusion de la voie endoveineuse et à la dose optima de 0 gr. 20. Son action est perçue au bout de 10 à 30 minutes (Audier). Au contraire de l'acétyl- β -méthylcholine, prise par la bouche elle est inefficace.

2° *L'hypotan*, ou solution stable d'acétyl- β -méthylcholine, est une médication encore plus récente. Son étude chimique, due aussi à Hunt et Caveau, ne remonte qu'à 1911. Puis, de 1929 à 1932, les travaux de Villaret, Justin Besançon, Cachera et Saïd, ont approfondi ses propriétés physiologiques et montré, pour la première fois, son pouvoir hypotenseur chez l'homme. Depuis 1932, les travaux de Lemaire et Bioy en France, de Simonart en Belgique, Major et Cline, et de Stan, Elsom, Reisinger en Amérique, ont encore précisé sa structure chimique et étendu ses indications cliniques. Actuellement, on lui reconnaît des propriétés hypotensives, tant par voie digestive que par la

voie sous-cutanée ; des propriétés artério-dilatatrices qui l'ont fait utiliser dans les troubles artériels et, en particulier, dans la maladie de Raynaud (Starr). Sur l'acécholine, elle présente l'avantage de pouvoir être prise par la bouche avec des résultats thérapeutiques certains, mais utilisée en injection sous-cutanée son action se fait sentir presque immédiatement, le sujet ressentant une impression de chaleur interne. De la comparaison avec l'action de l'acécholine, il résulterait que l'acétyl- β -méthylcholine serait plus hypotensive qu'artério-dilatatrice, au contraire de l'acécholine qui, elle, serait plus vaso-dilatatrice. Cependant, les injections de l'acétyl- β -méthylcholine, même aux doses thérapeutiques de 2 à 6 cg., s'accompagne d'effets parasympathiques : sueurs, larmoiement, salivation et exagération du péristaltisme gastrique et intestinal, qu'il est utile de connaître. La petite malade du professeur Loubat a aussi présenté des troubles, lors du traitement par l'hypotan injectable, et, aussitôt le traitement arrêté, les troubles ont disparu.

L'utilisation de l'acétyl- β -méthylcholine dans la maladie de Raynaud a été le fait, avant le professeur Loubat, d'Isaac Starr, en Amérique. Il l'a utilisé dans quatre cas avec d'excellents résultats et les expériences cliniques qu'il a tentées, lors de cet essai, l'ont amené aux conclusions suivantes : « Injecté sous-cutané, l'action du médicament est prompte et vigoureuse (au bout de 10 minutes, 5 mmgr. font déjà disparaître la cyanose) ; donné par la bouche, les effets sont moins rapides, mais aussi efficaces. Lorsque le spasme artériolaire de la maladie de Raynaud est excité par quelques degrés de variation de température, on le guérit ou on le prévient par l'administration du médicament. Mais si le spasme est causé par un froid sévère, le médicament ne fait que le diminuer. » Cet auteur pense aussi que, dans le syndrome de Raynaud, l'action de l'acétyl- β -méthylcholine est plus stable que celle de l'acécholine, et ses effets plus prolongés. D'après l'observation de la petite malade du professeur Loubat, il semble bien qu'il en soit ainsi puisque vingt injections d'acécholine n'avaient pu enrayer la marche envahissante de la cyanose au niveau des pieds, quand cinq

injections d'hypotan à 1/8, 1/4, 1/2, 1/2, 1/2, de centimètre cube, ont arrêté tous les phénomènes de vaso-constriction et d'asphyxie et amené une guérison définitive jusqu'à nouvel ordre.

La connaissance et l'emploi courant de ces vaso-dilatateurs ne doit pas nous faire méconnaître les avantages et les bienfaits des méthodes PHYSIOTHÉRAPIQUES utilisées dans de nombreux cas. La diathermie fut le seul traitement qui amenât un soulagement à la malade de Paiseau, et Spisic guérit sa petite malade par l'emploi des infra rouges et les bains oscillants électriques. Ces méthodes, bien utilisées, sont sans danger et peuvent donc amener un soulagement ou une guérison. Malheureusement, elles nécessitent des installations qui, dans nombre de cas, leur font préférer les autres thérapeutiques vaso-dilatatrices.

Le *traitement local des plaies et ulcérations* de la période nécrotique est aussi à recommander pour éviter l'infection secondaire et parce que, lui aussi, a aidé et même amené la guérison de certains malades, en particulier des deux présentés par Nobécourt.

Mais, dans ce traitement de la maladie de Raynaud, s'il est bien d'enrayer l'évolution de la maladie ou de la raccourcir, ce qu'il faudrait, c'est éviter ces gangrènes parcellaires des extrémités qui amputent les malades. On peut espérer que, peut-être un jour, grâce à l'emploi combiné précoce des vaso-dilatateurs énergiques du type hypotan et acécholine, associés à un traitement étiologique antisyphilitique, arriver à ce résultat. Du reste, la prophylaxie de plus en plus effective de la syphilis, qui tend à réduire le nombre des hérédo-spécifiques, contribue certainement à diminuer le nombre des maladies de Raynaud de l'enfance.

Ainsi, le rôle du chirurgien, rôle très limité dans la forme infantile du syndrome de Raynaud, va être encore, espérons-le, diminué. Le chirurgien, le plus souvent, n'intervenait que pour régulariser les plaies, conséquence de la chute des parties gangrénées, alors il n'aura plus à intervenir du tout.

OBSERVATION II.

Due à l'obligeance de M. le professeur Cruchet (inédite).

Maladie de Raynaud et macroglossie.

Roger S..., 6 mois 1/2, entre à l'hôpital des enfants, le 26 janvier 1930 pour gangrène des extrémités des doigts des deux mains.

Le début de la maladie remonte à 8 jours. La famille remarque que l'enfant a les doigts tuméfiés et rouges ; on pense aux engelures. Mais les extrémités des 4^e et 5^e doigts de la main droite deviennent noires et se durcissent ; le 3^e doigt de la main gauche présente le même processus. On amène aussitôt l'enfant à l'hôpital.

Né à terme, nourri au biberon, aucune autre maladie. Mère bien portante, deux autres enfants bien portants. B. W. négatif.

Examen. L'enfant ne paraît pas souffrir de ses lésions, les mouvements des mains et des doigts sont normaux.

La main droite est la plus atteinte, particulièrement au niveau des extrémités distales des trois derniers doigts. On observe une coloration qui va de la simple rougeur au noir d'encre de la gangrène. La main violacée les premiers jours a repris sa coloration normale. Le pouls est normal.

Au niveau de la main droite : les doigts sont légèrement tuméfiés, boudinés, surtout les deux dernières phalanges. Depuis l'entrée du malade à l'hôpital, la tuméfaction a déjà légèrement diminué. La peau a perdu sa teinte violacée, elle est maintenant rouge et lisse, luisante. Pas de modification de couleur, à la pression des téguments.

Au niveau de l'index, l'extrémité distale est rouge ; au niveau du médius, la peau est dure, racornie, avec desquamation. Le maximum des lésions siège aux deux derniers doigts ; les deux premières phalanges sont tuméfiées et boudinées ; la peau, à ce

niveau est lisse et rouge et a perdu la teinte cyanotique des premiers jours. Au niveau de la dernière phalange, effilée, amincie, en gangrène sèche, la peau est dure et noire. Cette induration et la teinte qui l'accompagne s'étendent aussi à la face palmaire et à la face dorsale, où l'ongle est aussi touché. On constate un sillon très net entre la zone gangrénée et la zone cyanotique.

Main gauche. Depuis l'entrée à l'hôpital, la tuméfaction a diminué au niveau des doigts ; la peau est rouge et lisse. A la face palmaire du médius deux marbrures noirâtres ; les autres doigts sont tuméfiés, rouges, mais indemnes de lésions trophiques.

Pieds. A l'entrée du malade, les pieds étaient tuméfiés, et cyanotiques, sans atteintes trophiques.

Un bain d'eau froide provoque une crise douloureuse au niveau des mains qui deviennent blanches, puis violacées.

Par ailleurs : poids 5 kg., inférieur à la normale, visage aplati ; sur le front, au niveau de la racine du nez, on note une tache rouge de coloration discrète, à contours réguliers, de la grandeur d'une pièce de cinq francs. La bouche est constamment entr'ouverte pour laisser passer l'extrémité de la langue, qui ne peut toute entière entrer dans la bouche ; macroglossie. Signes de rachitisme : chapelet costal. Pas de signes cutanés ou viscéraux de syphilis. B. W. négatif.

On institue un traitement par frictions à l'onguent napolitain.

28 janvier : L'enfant transporté d'une salle dans une autre entre en contact avec l'air extérieur, la température étant relativement basse. Il se produit alors une crise paroxystique typique : les extrémités des doigts des deux mains deviennent syncopales. L'enfant étant remis dans une atmosphère chaude, la crise cesse en deux ou trois minutes. Traitement par frictions quotidiennes à l'onguent napolitain. Les lésions régressent, les mains sont moins tuméfiées, leur teinte est normale. L'état des doigts est stationnaire. Les pieds sont normaux.

10 février. Epreuve de l'eau froide. Au bout de quatre minutes de séjour de la main gauche dans le bain froid, elle prend une

teinte violacée, générale. Et, cinq minutes après, il se déclanche une crise légère, moins typique : syncope et refroidissement au niveau des trois derniers doigts. La crise dure deux minutes. Pas de réaction au niveau de la main droite et des pieds.

Le 27 février : poids 5 kg. 500. Les lésions continuent à régresser petit à petit. On cesse l'onguent napolitain, et on injecte du sulfarnésol à raison de 5 cg. deux fois par semaine. L'amélioration s'accroît.

Le 19 mars 1930, les lésions sont les suivantes : extrémité des 3^e et 4^e doigts de la main droite ; guérison par retour à la normale. Il reste uniquement une petite induration à l'extrémité de la pulpe de la 3^e phalange de l'annulaire. Au niveau de l'auriculaire droit, élimination de la matrice de l'ongle.

L'enfant est transféré dans un autre service le 13 juillet 1930, ses lésions étant guéries, pour congestion pulmonaire.

On le revoit à l'hôpital, dans le service, en septembre 1931, pour abcès du cuir chevelu ; en novembre 1932, pour coqueluche ; en mars 1933, pour anémie et macroglossie ; en mars 1938, pour mongolisme avec retard intellectuel, incontinence des matières et des urines et macroglossie. A chacun de ces séjours, on a constaté le maintien de la guérison obtenue en 1930.

OBSERVATION III.

Nobécourt (1924).

En décembre 1922, entre à l'hôpital un jeune garçon âgé de 8 ans et 3 mois. Le père est vivant et bien portant, la mère est morte en 1915 de tuberculose pulmonaire. Lui-même, à 6 ans, a eu la grippe. Depuis 13 mois présente des manifestations de l'affection qui le conduit à l'hôpital. Chaque hiver, il présente aux extrémités inférieures des accès consistant en une décoloration des orteils qui deviennent pâles et froids et lui donnent la sensation de jambe morte. A cette décoloration succède une teinte rouge violacé et des phlyctènes à contenu séropurulent, qui laissent de petites ulcérations superficielles. A ce moment, douleurs

vives. Lésions analogues aux mains, aux genoux, au nez, à l'oreille droite, les lésions ne se produisent que l'hiver, avec des périodes d'amélioration et d'aggravation.

A son entrée, le 24 décembre 1922, poids 18 kg. 300 et taille 1 m. 14, inférieurs à la normale. Peau sèche et squameuse. Au niveau des orteils, ulcérations laissant le derme à nu ; aux genoux, croûtes jaunâtres couvrant le derme dénudé. Les mains sont froides, ni croûtes, ni ulcérations. A l'oreille droite, plaque sèche de sphacèle.

Organes et système nerveux sont intacts, mais voûte palatine ogivale, dents mal implantées, thorax en entonnoir, adénopathies cervicales avec pharynx rouge. Température 37°2. Cuti-réaction négative. B. W. négatif. Hetch positif. Urines : ni sucre, ni albumine.

Pendant quinze jours, état subfébrile. Pansement au violet de méthyl sur les lésions. La cicatrisation est complète en février 1923, mais quelques signes d'adénopathie trachéobronchique, et la cuti-réaction est positive.

Sortie le 8 février 1923, en bon état. Poids : 20 kg. 800. Le 30 mars 1923, la guérison se maintient.

OBSERVATION IV.

Nobécourt (1924).

Il s'agit d'un jeune garçon né à terme le 7 avril 1917. Entre à l'hôpital le 7 décembre 1923 pour engelures. Age : 6 ans et huit mois. Poids : 17 kg. 700. Taille : 1 m. 11, normaux. Dans ses antécédents on relève : mère morte de tuberculose en 1921. Père vivant et bien portant. Lui-même a été atteint d'une broncho-pneumonie à 4 ans. Actuellement un peu amaigri, se plaint de fourmillements et de douleurs spontanées au niveau des pieds et des mains. Les doigts de la main gauche sont tuméfiés et violacés ; à la face dorsale, ulcérations superficielles atones, rouges. Pieds gonflés, d'un rouge violacé, avec quelques phlyctènes contenant une sérosité noirâtre ; ulcérations superficielles semblables

à celles des mains ; escarres sèches et noirâtres qui siègent au dos du pied et des orteils et au bord externe du pied. Au pourtour des lésions la sensibilité à la pression, au tact, à la douleur, au chaud et au froid est sensiblement normale. Pas d'autres lésions organiques. Urines : ni sucre, ni albumine, 37°4 le soir, cuti-réaction positive; B. W. et Hetch sont négatifs. L'état subfébrile du malade est attribué à l'infection des lésions cutanées. On fait des pansements locaux avec la pommade à l'ektogan et au baume du Pérou. L'évolution est favorable, en quinze à vingt jours on obtient une cicatrisation. Le 5 janvier 1924, la guérison se maintient, le poids a augmenté, 18 kg. 900.

Pendant l'évolution, la tension artérielle prise au Pachon donne, jambe droite (13 décembre 1923), Mx. 23, Mn. 9,5, et le 20 décembre 1923, Mx. 14 et Mn. 8,5 ; le 28 décembre 1923, Mx. 13 et Mn. 9.

L'application de glace ou d'eau chaude n'amène pas de modifications appréciables.

OBSERVATION V.

Syndrome de Raynaud chez un syphilitique héréditaire de 2 ans.
Professeur Dupérié (1923).

Gérard D..., 28 mois, vient à la consultation du P^r Moussous, le 25 février 1922, pour des plaques symétriques de cyanose des extrémités digitales. Né à terme d'une mère primipare, nourri au sein jusqu'à 7 mois. Enfant nerveux, pas de convulsions, mais, lors des cris et des colères, se cyanose, perd conscience et on doit le flageller pour le ranimer. En novembre 1921, la main gauche devient violacée, enflée, froide et douloureuse. Durée deux jours, et retour à la normale. Le 15 novembre, de nouveau, crise à la même main, durée deux jours ; le 20 novembre, la main droite se prend à son tour ; le 24 novembre, cyanose des deux mains. Lors de ces crises, la cyanose remonte jusqu'au tiers supérieur de la main. Aucune autre partie du corps n'est touchée.

Examen. Le maximum de cyanose siège à gauche ; le médus et l'auriculaire sont cyanotiques, œdématisés ; ni sphacèle, ni phlyctènes, aucune tendance à l'ulcération. A la main droite, la cyanose siège à la face palmaire de la phalangette du médus. L'enfant ne semble pas souffrir de ses lésions. Les zones malades sont plus froides que les zones saines ; on note une abolition des sensations douloureuses au niveau des plaques de cyanose. Pouls radial facilement perçu à droite et à gauche. Tension normale. Par ailleurs, rien ne mérite d'être retenu en dehors du foie qui est gros, et d'une circulation collatérale au niveau de l'abdomen. Léger rachitisme.

Le père a eu une hémiplegie gauche à 30 ans. La mère est vivante, bien portante, sans signes de syphilis. A fait une fausse couche de huit mois, enfant vivant, mort à 1 mois. B. W. +++.

Le 2 mars 1922, aggravation des lésions des doigts : gangrène sèche. On institue un traitement antisypilitique ; friction à l'onguent napolitain et deux cuillerées à café à 20 % de liqueur de Van Swieten.

4 mars : état stationnaire de la gangrène sèche, une injection de sulfarsénol.

7 mars : état stationnaire. Tension artérielle. Bras gauche : 10,5-6. Io, 1. Bras droit : 9,5-6,5. Io, 0,7. 2^e injection de sulfar.

11 mars. Lésion gangréneuse indolore se confirme ; les deux mains sont sensibles au froid, 3^e injection de sulfar.

18 mars. Disparition des signes congestifs et inflammatoires au niveau des lésions de gangrène sèche. Etat général excellent.

25 mars. Journée de grand froid, les douleurs apparaissent ; il y a élimination des foyers mortifiés, 6^e injection de sulfar (10 cg.).

Le 10 avril, 10^e injection de sulfar : les plaques de gangrène ont disparu par desmaquation.

Le 9 mai 1922, on revoit l'enfant qui a reçu 95 cg. de sulfarsénol en dix injections. L'œdème et la cyanose ont disparu.

10 mai : Hetch positif.

19 mai : chute de l'escarre de l'index gauche.

Du 20 mai au 24 juin : 2^e série de 84 cg. de sulfarsénol.

11 juillet. La guérison se maintient, le foie reste volumineux.

Enfant revu le 5 septembre, puis le 7 octobre, le 18 novembre et le 20 décembre : le traitement continue. Le foie a diminué de volume. Guérison des lésions.

OBSERVATION VI.

Babalian (1924).

Garçon de 9 ans qui entre à l'hôpital en mai pour des lésions des mains qui auraient débuté l'hiver dernier par des engelures. On constate que les mains sont cyanosées, un peu tuméfiées, froides au toucher, pâlisant sous l'action d'une pression légère. Ces caractères s'exagèrent lorsque les mains restent pendantes. Maximum des lésions sur l'auriculaire gauche. Le doigt est rouge violacé, un peu boudiné, raccourci à la suite de l'amputation spontanée de la phalangette. Légère ankylose de l'articulation phalango-phalangienne, où les mouvements provoqués sont douloureux. Autres doigts : amincis, effilés ; à l'auriculaire droit, les téguments sont blancs, bleuâtres, amincis, plaqués sur le squelette. Rétraction sclérodermique. Altération de tous les ongles qui sont uniformément violacés. Annulaire droit, l'ongle est tombé spontanément. Au niveau de la face dorsale des mains et des doigts, il existe des croûtes brunâtres, adhérentes. Les lésions sont indolores. Ces lésions auraient succédé à des engelures. Chaque hiver, depuis sa naissance, l'enfant présente des engelures aux deux mains et aux deux pieds. Cet hiver, engelures, avec cyanose et indolence relative ; quelques picotements au niveau de la pulpe des doigts qui devenait plus livide. Le sphacèle de l'auriculaire et la chute de l'ongle remontent à l'hiver précédent. Rien aux oreilles, ni au nez.

Aucune autre maladie ; né à terme ; marche à 2 ans. Aspect général précaire ; membres grêles, omoplates saillantes, stigmates de H. Σ : front bombé, voûte palatine ogivale. Amorphisme dentaire ; cicatrices radiées des commissures des lèvres. Urine R. A. S. Myopie. B. W. négatif.

La mère du malade, depuis cinq ans, présente un syndrome de Raynaud typique. B. W. négatif. Père mort de tuberculose pulmonaire.

Institution d'un traitement spécifique, huile grise. Amélioration : la cyanose et la tuméfaction disparaissent.

Conclusion : enfant, maladie de Raynaud ; mère, syndrome de Raynaud.

OBSERVATION VII.

Paisseau, H. Schaeffer et M^{lle} Scherrer (1930).

Fillette de 9 ans. Antécédents R. A. S. Au cours de l'hiver 1925 présente des crises d'asphyxie au niveau des mains, crises typiques avec : refroidissement, aspect violacé, impotence fonctionnelle, anesthésie ; puis, au bout de quelques heures, rougeur, chaleur et sensation de cuisson douloureuse. En hiver, plusieurs fois par jour ; fréquence beaucoup moindre en été. En même temps, engelures douloureuses et douleurs articulaires mises sur le compte d'un rhumatisme articulaire, traitées par le salicylate de soude. Le 7 août 1926, est examinée à l'hôpital Herold par Babonneix, Hutinel, et P. Hillemand : sclérodermie œdémateuse.

Aux mains asphyxie très accusée permanente, peau épaissie, pigmentation, déformation des doigts, douleurs, transpirations abondantes. Pied : asphyxie très marquée. Facies figé, lèvres minces, voûte frontale saillante. B. W. négatif. Tension artérielle 8-3, Io, 2, non modifiée par la température. Métabolisme basal abaissé à 20 %. Evolution subaiguë : rétraction de la peau, asphyxie complète. Traitement : uroformine, corps thyroïde, poudre d'hypophyse, sans résultat. Courants continus (ionisation à l'iodure de K), pas de résultats appréciables ; cinq séances de diathermie, amélioration.

L'enfant entre chez Paisseau, le 25 avril 1929. Depuis un an, sa mère est devenue diabétique. A l'examen : saillie des globes oculaires. Taille normale, amaigrissement. Doigts filiformes, 1^{re} phalange en extension, les deux autres en flexion forcée. Téguments refroidis, colorés en violet, épaissis. Cyphose, Amyo-

trophie globale manifeste. Peau des membres épaissie, mince au niveau du tronc, adhère au plan sous-jacent : peau sèche pigmentée, avec des taches de vitiligo. Sourcils presque absents, ongles normaux. Aucun signe prépubéral. Aucun autre symptôme organique : corps thyroïde non palpable. B. W. négatif. M. B. de 22 % au-dessous de la normale.

A la radiographie : calcification des hiles pulmonaires ; épaississement de l'extrémité externe de la clavicule avec décalcification. Genoux décalcifiés, jonctions diaphyso-épiphysaires irrégulières. Décalcification marquée aux mains, aux poignets, aux avant-bras ; et calcification des parties molles du creux poplité.

OBSERVATION VIII.

Syndrome de Raynaud chez un enfant de vingt mois.

Bortagaray (Buenos-Ayres), 1931.

La mère de l'enfant remarque que les doigts deviennent blancs et que l'enfant souffre lors des crises. D'elle-même, elle institue un traitement par bains chauds et masse les extrémités douloureuses qui en peu de minutes reviennent à leur couleur normale. Dans les jours suivants, les mêmes crises de syncope et de douleurs se répètent, surtout les jours froids. Par ailleurs l'appétit est bon, le ventre est normal, le sommeil tranquille. Les crises sont symétriques : aux deux pieds et aux deux mains.

Dans ces conditions, l'enfant entre à l'hôpital de Ninos le 18 août 1931. Age : 20 mois. Poids : 11 kg. 520. La mère a eu un avortement. L'enfant est né à terme ; poids à la naissance : 2 kg. 300. A un an, a eu une crise convulsive. Bon état général. Strabisme oculaire ; amygdales hypertrophiées ; dents normales. Poumons et ventre normaux. Irrigation normale aux mains et aux pieds ; on essaie de provoquer la crise décrite par la mère en trempant les mains dans un récipient contenant de l'eau froide. Aucun résultat. Examen du sang : Neutrophiles : 35 %. Eosinophiles : 8 %. Lymphocytes : 51 %. Monocytes : 6 %. B. W. du père et de la mère négatifs.

Conclusion : en présence de l'avortement antérieur, du strabisme, du poids débile à la naissance, et de la splénomégalie, malgré le B. W. négatif : syphilis héréditaire.

Traitement par le sulfarsénol (15 injections à la dose optima de 0,015 centig. par kilog. de poids).

Amélioration de l'état général. Poids passe à 12 kg. 700. L'état local s'améliore sans disparition complète de la syncope.

OBSERVATION IX.

B. Spisic (1932).

Un cas de gangrène de Raynaud, survenu chez une enfant atteinte de constitution dégénérative pendant le traitement d'une luxation congénitale double de la hanche.

Gabrielle B..., 4 ans, entre à l'hôpital le 13 février 1932. Née de parents sains, a eu une tante maternelle tuberculeuse. Naissance difficile avec complications. Marche à 18 mois, boîte des deux côtés sans douleurs. La claudication augmente constamment. Etat actuel enfant fragile ; réflexes exagérés. Forte lordose lombaire. Tous les symptômes d'une luxation congénitale double sont fortement marqués ; confirmation à la radio. Cutiréaction positive, B. W. négatif.

Le 16 février 1932, reposition, effectuée facilement, appareil plâtré en position de Lorenz. Suites normales.

Le 9 mars 1932, angine. Température à 38°4. Le 16 mars : adénite cervicale bilatérale. Le 21 mars les glandes sont toujours enflées ; traitement médical. Le 26 mars : l'adénite rétrocede, les douleurs diminuent, on fait l'irradiation avec la lampe de quartz.

Le 25 avril, l'adénite a disparu, pas de fièvre. Le plâtre est enlevé. La contention des têtes fémorales est bonne (radio). La malade supporte bien un nouvel appareil plâtré et se tient en permanence sur la petite chaise à chevauchement.

On observe alors que la malade se tient en une attitude de pingouin, on remarque de longs doigts, et un long pouce. La main dans son ensemble rappelle la main d'un singe. Les articulations

sont molles comme en caoutchouc. La pointe des doigts est pigmentée.

Le 23 mai, les pieds deviennent subitement bleus et froids, sur la partie latérale externe de la plante, sans cause apparente. L'appareil plâtré est enlevé, bien qu'il ne fasse compression nulle part.

Le 24 mai, les pieds deviennent de plus en plus bleus. La coloration s'étend à la totalité des orteils et de la plante. L'enfant pleure et se plaint de fortes douleurs.

Le 25 mai, les deux pieds sont livides, le gauche plus que le droit, avec fortes douleurs. La sensibilité a disparu à l'extrémité des orteils (traitement aspirine et thermophore).

Le 28 mai, le pied droit s'améliore; froid, ongles bleus, orteils insensibles. 30 mai, même état. On applique des bains oscillants et thermophore.

1^{er} juin, amélioration. 3 juin, orteils rosissent. 5 juin, vésicules jaunes aux 3^e, 4^e et 5^e orteils du pied gauche. Les douleurs ont cessé. Le 15 juin, les pieds sont redevenus normaux, ils existent encore de petites vésicules aux orteils. La station debout rend les pieds froids. Le 27 juin, les orteils du pied gauche deviennent subitement froids et violets. Le 28 juin, retour à la normale.

Par la suite, les crises disparaissent, mais l'appétit est faible, le pouls entre 100 et 140. Le 16 juillet, ablation de la culotte plâtrée, et le 31 juillet, l'enfant quitte la clinique.

OBSERVATION X.

Syropoulos et Georgaras (1932).

Syndrome de Raynaud et syphilis héréditaire.

Fillette de 2 ans et demi. Parents bien portants. La mère a eu cinq enfants. Pas de fausse couche. Un enfant né atrophique, meurt 15 jours après sa naissance. Trois autres ont des anomalies de la dentition et des troubles de la croissance. La fillette est née à terme, son poids est inférieur à la normale; nourrie au sein

jusqu'à 5 mois, puis allaitement mixte. Marche à 18 mois. Croissance retardée, parole lente, entérocolite le premier mois.

Le 3 février 1932, l'enfant pleure, les extrémités des pieds et les orteils sont rouges. Le 5, à la consultation, on constate la gangrène du gros orteil droit. Le 13, elle entre à l'hôpital Evanghelismos. Face pâle, atrophique. Poids : 8 kg. La petite pleure. Tuméfaction frontale nette, dentition incomplète, dents normales. Œdème froid des jambes avec signe du godet. Gros orteil droit, dur et bleu au niveau de la région péri-unguéale ; à la région plantaire au même niveau plaque bleue foncée dure au toucher. Le troisième orteil est noir et dur au toucher. Par ailleurs, les autres organes sont normaux.

L'enfant fait partie d'une famille pauvre, habite une pièce froide ; l'enfant se promenait pieds nus sur le ciment, et avait toujours les extrémités froides. Au début, les parties malades étaient blanches, petit à petit elles sont devenues bleues. B. W. fortement positif. Le traitement anti-syphilitique amène une disparition rapide de tous les phénomènes.

OBSERVATION XI.

J.-M. Bert (1934), Montpellier.

Camptodactylie et maladie de Raynaud.

Il s'agit d'une jeune fille de 28 ans de santé délicate. Antécédents héréditaires : existence chez son grand-père d'un double pied bot congénital. Chez sa mère, lésions rhumatismales chroniques déformantes.

Jusqu'à 6 ans seulement une rougeole. Vers 7 ans apparaissent des crises de syncope locale des extrémités qui se reproduisent depuis à un rythme variable : fréquentes, presque quotidiennes au cours de l'hiver, elles s'espacent pendant la saison chaude. Il s'agit manifestement de crises caractéristiques de la maladie de Raynaud, avec début brusque par pâleur de l'extrémité des doigts et sensations douloureuses analogues à celles de l'onglée. Lorsque la crise se prolonge, la cyanose locale apparaît, mais il n'y a

jamais eu de lésions nécrotiques des extrémités. Les différents doigts peuvent être le siège des crises vasomotrices. Par intervalles, la malade éprouve des fourmillements et des sensations paresthésiques dans l'auriculaire, irradiées le long du bord cubital de l'avant-bras jusqu'à l'articulation du coude.

Toujours vers l'âge de 7 ans, après le début des crises de syncope locale, la malade vit s'installer une plicature très lentement progressive et simultanée de ses deux auriculaires, flexion forcée non douloureuse, impossible à vaincre. Evolution progressive, qui, à 14 ans, aboutit à une camptodactylie manifeste.

Il existe actuellement une flexion permanente à angle droit de la première phalange sur la deuxième, absolument irréductible. Téguments normaux ; pas de lésions trophiques des extrémités des doigts, sauf une légère sclérose de l'extrémité des auriculaires. Très léger degré de plicature des deux annulaires. La sensibilité objective des doigts paraît un peu émoussée ; les mains sont presque constamment refroidies, sans acrocyanose permanente. Etat général, deux sortes de troubles :

1° Des troubles menstruels ; réglée à 12 ans, hémorragies rapprochées et prolongées, non douloureuses ;

2° Troubles digestifs complexes attribués à une périviscérite, qui ont déterminé des interventions chirurgicales multiples.

Examen somatique général négatif. Pression artérielle 12-7 au Vaquez.

CONCLUSIONS

I. Comme il ressort d'après l'historique, la maladie de Raynaud chez l'enfant est une affection rare. Et depuis 1922, date de la thèse de Nastassiévitch, il résulte que les cas observés se soient faits encore plus rares.

II. Son étude clinique et étiologique est demeurée la même depuis les travaux de Nastassiévitch et de Criaud. Parmi les causes, la syphilis demeure toujours la plus fréquente. Il semble y avoir parallélisme entre la diminution des jeunes syphilitiques héréditaires, et la diminution des syndromes de Raynaud chez l'enfant. Depuis que nous connaissons des traitements syphilitiques efficaces et que nous les appliquons à bon escient, le nombre des enfants hérédo-spécifiques a baissé et le nombre des maladies de Raynaud dans l'enfance a aussi décru, diminuant d'autant les malheureux sujets mutilés victimes de ce syndrome.

Si le tréponème agit par lui-même dans les cas où la syphilis est nettement démontrée, il n'est pas impossible que dans certains cas douteux, il agisse en affaiblissant le terrain et en le prédisposant aux atteintes d'autres germes et au dysfonctionnement invoqué dans la pathogénie du syndrome de Raynaud.

III. Ce dysfonctionnement peut s'expliquer par les données nouvelles concernant le dérèglement du sympathique, qu'il s'agisse de variations capillaroscopiques, qui, à notre connaissance, n'ont jamais été pratiquées chez l'enfant au cours de la maladie de Raynaud, ou d'autres troubles

d'ordre artériel, végétatif ou bien endocrinien (plus spécialement hypophysaire).

IV. Le traitement étiologique, quand l'étiologie est connue, s'impose surtout quand on reconnaît ou quand on soupçonne la syphilis. Alors le chirurgien n'aura plus à intervenir, sinon pour régulariser les cicatrices.

V. Quand l'étiologie est inconnue, le traitement s'inspirera de la pathogénie. Chez l'enfant, les opérations sur le sympathique n'ont jamais été pratiquées, mais grâce aux nouveaux produits vasodilatateurs que nous possédons actuellement, acétylcholine, ou acétyl- β -méthylcholine dont nous avons reconnu l'action efficace, quoique tardive, chez notre petite malade, on peut espérer enrayer la marche du syndrome vers des mutilations trop souvent importantes.

SERMENT

En présence des maîtres de cette école, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Reconnaissant envers mes maîtres, je tiendrai leurs enfants et ceux de mes confrères pour des frères, et s'ils devaient apprendre la médecine ou recourir à mes soins, je les instruirai et les soignerai sans salaire ni engagement.

*Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit
donné de jouir heureusement de la vie et de ma profession,
honoré à jamais parmi les hommes, si je le viole et que je
me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.*

Vu :

Le Doyen,

Pierre MAURIAC

Vu, bon à imprimer :

Le Président de la thèse

CRUCHET

Vu et permis d'imprimer :

Bordeaux, le 2 décembre 1938

Le Recteur de l'Académie,

G. BOUSSAGOL.

BIBLIOGRAPHIE

- Allen et Brown.** — « Statistique au sujet des maladies de Raynaud traitées à la clinique Mayo », *Journal Amer. Med. Assoc.*, 1932.
- Assman.** — « Troubles périphériques des vaisseaux sanguins chez les jeunes et les personnes d'âge moyen », *Klin. Wchuschr.*, juillet 1929.
- Audier.** — *Thérapeutique des syndromes vasomoteurs des extrémités*, Thèse de Marseille, 1930.
- Audier et Roger.** — « Relation entre le syndrome de Raynaud et la pituitaire », *Gazette des Hôpitaux*, n° 107, 19 septembre 1934.
- Azteni et Tedesco.** — « Importance des conditions chimiques dans la détermination de l'asphyxie locale paroxystique », *Annales de clinique médicale*, numéro spécial, 1929.
- Babalian.** — « Cas familial de la maladie de Raynaud chez la mère et l'enfant », *Bulletin de la Société de Dermatologie et Syphiligraphie*, Paris, 1924.
- Bert (J.-M.).** — « Camptodactylie et maladie de Raynaud », *Société des sciences médicales de Montpellier*, 15 février 1934.
- Bombi.** — « Syndrome de Raynaud causé par une septième côte cervicale unilatérale », *Policlinico*, 21 octobre 1929.
- Bortagaray.** — « Maladie de Raynaud chez un enfant de vingt mois », *Samana Médical*, 31 décembre 1931.
- Capone Brago.** — « Côte cervicale causant un syndrome unilatéral analogue à la maladie de Raynaud », *Policlinico*, 9 septembre 1929.
- Criaud.** — *Sur un cas de maladie de Raynaud chez le nourrisson avec association à l'érythromelalgie*, thèse de Paris, 1925.
- Cotton et Berg.** — « Maladie de Raynaud et traumatisme », *New England Journal*, 14 novembre 1929.
- Desbecq et Langeron.** — « A propos d'un cas d'acrodynie », *Journal des sciences médicales de Lille*, p. 162, 1933.

- Dupérié.** — « Syndrome de Raynaud chez un syphilitique héréditaire de deux ans », *Gazette hebdomadaire des sciences médicales de Bordeaux*, 2 septembre 1923.
- Flandin, Poumeau, Delille, Van Bogaert (A.).** — « Causalgie résultant d'une fracture du scaphoïde carpien, accompagnée d'une maladie de Raynaud et d'erythromélgie », *Bulletin et Mémoire de la Société de Médecine des Hôpitaux de Paris*, 13 juillet 1931.
- Garcin, Bertrand, Laudat et Cachin.** — « Association d'un syndrome de Raynaud avec sclérodaectylie », *Société Médicale des Hôpitaux*, 12 juin 1934.
- Garlock (J. H.).** — « Parathyroïdectomie pour maladie de Raynaud », *Société clin. North-America*, juin 1936.
- Gauch, Solier et de Courrèges.** — « Deux cas de sclérodermie dont un avec une maladie de Raynaud », *Société française de Dermatologie et Syphiligraphie*, 14 février 1929.
- Grenet et Isaac Georges.** — « Biopsies au cours de la maladie de Raynaud », *Annales médicales*, 1926.
- Haidar Ali.** — *Syndrome de Raynaud par intoxication avec l'oxyde de carbone*, thèse de Paris, 1923.
- Leriche et Fontaine.** — « Etiologie et pathogénie de la maladie de Raynaud », *Presse Médicale*, 24 décembre 1932.
- Lewis (Th.).** — « Etiologie de la maladie de Raynaud », *British Medical Journal*, 1935.
- Landau et Herman (Mme).** — « Acrocyanose chronique compliquée de maladie de Raynaud, exploration de l'appareil circulatoire et des échanges respiratoires », *Archives des maladies du cœur*, 26 septembre 1933.
- Lièvre (J.-A.).** — « Le traitement de la maladie de Raynaud », *L'Hôpital*, novembre 1935.
- Loubat, Cuzac, Villar.** — « Gangrène symétrique des extrémités chez un nourrisson », *Journal de Médecine de Bordeaux*, mai 1938.
- Malméjan et Desanti.** — « Nature de l'apparence du réflexe vasomoteur », *Compte rendu de la Société de Biologie*, n° 123, 1936.
— « Mécanisme des réactions vasomotrices suivant l'anémie prolongée des extrémités », *Compte rendu de la Société de Biologie*, 1937.
- Martinet.** — « Syndrome de Raynaud et hyposphyxie », *Presse Médicale*, 18 août 1920.

- Meignant et Kaplan.** — « Maladie de Raynaud », *Gazette des Hôpitaux*, 1925.
- Nastassievitch.** — *Maladie de Raynaud chez le nourrisson*, thèse de Bordeaux, 1921.
- Nobécourt.** — « Deux cas de maladie de Raynaud chez l'enfant », *Progrès Médical*, Paris, 1924, n° 34.
- Pallasse, Dechaume (J.) et Arnaud.** — « Lésion du système nerveux sympathique dans la maladie de Raynaud », *Lyon Médical*, n° 148, 2 août 1931.
- Paisseau, Schaeffer et Scherrer (Mlle).** — « Maladie de Raynaud associée à la sclérodermie », *Archives de Médecine des enfants*, juillet 1930.
- Peer et Kahn.** — « Phénomènes vasomoteurs unis à la maladie de Raynaud », *Archives neurologiques et psychiatriques*, janvier 1926.
- Richet, Sourdel et Meyer-Heine.** — « Syndrome de Raynaud suivant une hematémèse », *Bulletins et Mémoires de la Société de Médecine des Hôpitaux de Paris*, n° 50, 25 juin 1934.
- Sannicandrio.** — « Troubles hypophysaires dans un cas de maladie de Raynaud et un cas d'érythromélgie », *Endocrinol. et pathol. Costet.*, mars 1928.
- Sellei (J.).** — « Différence de l'acroscelrose, de la vraie sclérodermie et de la maladie de Raynaud », *Annales de Dermatologie et Syphiligraphie*, septembre 1936.
- Sénèque et Lelong.** — « Côte cervicale avec syndrome de Raynaud unilatéral; résultat éloigné de l'ablation de la côte et de la péri-artériectomie », *Bulletins et Mémoires de la Société nation. de Chirurgie*, n° 61, 2 novembre 1935.
- Sezary et Hosowitz.** — « Traitement de la maladie de Raynaud par injections de bismuth », *Bulletins et Mémoires de la Société de Médecine des Hôpitaux de Paris*, 18 juillet 1932.
- Spisic (B.).** — « Gangrène de Raynaud chez l'enfant avec constitution dégénérative durant le traitement de la luxation congénitale de la hanche », *Ztschr. f. Orthopedique Chirurgical*, 1932, t. 58.
- Starr.** — « Acétyl-B méthylcholine. Son action dans la tachycardie paroxystique et dans les troubles vasculaires périphériques », *The American Journal of the Medical Society*, septembre 1933.
- Stephen (G. A.).** — « Calcium et parathyroïde », *Prescribe*, avril 1933.
- Tolosa Colona.** — « Valeur pratique de la capillaroscopie », *Revue Médicale de Barcelone*, n° 12, novembre 1929.

Villaret, Justin Besançon et Cachera. — « Nouvelles orientations dans l'emploi thérapeutique des esters de la choline », *Revue Médicale française*, juin 1935.

— « Le rôle respectif de l'artérite et de l'artériolite et du spasme artériolaire dans le syndrome de Raynaud », *La Presse thermale et climatique*, n° 3316, 15 avril 1936.

Villaret, Justin Besançon, Cachera et Boucomont. — « Etude critique de la pathogénie du syndrome de Raynaud », *Archives des maladies du cœur*, janvier 1935.

Weissebach, Vignal et Guillaumin. — « Concrétions calcaires sous-cutanées des doigts associées à une acrocyanose avec accès paroxystique », *Société française de Dermatologie et Syphiligraphie*, 26 mai 1929.

Imprimerie BIÈRE, 18, rue du Peugue, Bordeaux (France). 1938.
